FACULTE DE MEDECINE

NECKER ENFANTS MALADES

UNIVERSITE PARIS V

ANNEE 1970

THESE

N° 22

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean RUDLER

Né le 28 novembre 1939 à AUXERRE (Yonne)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

PROGRAMME HEMODIALYSE – TRANSPLANTATION RENALE CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT

A propos de 25 observations

Président : M. ROYER, Professeur

EDITIONS MEDICALES ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549002_0031

FACULTE DE MEDECINE

NECKER ENFANTS MALADES

UNIVERSITE PARIS V

ANNEE 1970

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean RUDLER

Né le 28 novembre 1939 à AUXERRE (Yonne)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

PROGRAMME HEMODIALYSE – TRANSPLANTATION RENALE CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT

A propos de 25 observations

Président : M. ROYER, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

A ma Femme,

A tous les Miens,

A mes Amis

A Monsieur le Professeur Robert DEBRÉ

Bien que n'ayant pu avoir l'honneur d'être son élève direct, nous n'avons cessé de bénéficier de ses conseils et de son appui et c'est à lui que nous devons notre orientation en pédiatrie.

A Monsieur le Professeur Pierre ROYER

qui a bien voulu accepter de présider cette thèse.

Combien aurions-nous aimé nous montrer digne de sa rigueur scientifique, de son érudition sans défaut, de son expérience clinique.

A Monsieur le Professeur Paul MILLIEZ

Nous sommes heureux de pouvoir lui exprimer ici notre profonde gratitude pour avoir guidé notre carrière médicale, depuis le début de nos études, avec une bienveillance et une patience exceptionnelles.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux,

STAGES

Monsieur le Professeur Maurice BARIETY

Monsieur le Professeur Jean GOSSET

qui m'ont inculqué les bases de la séméiologie.

EXTERNAT

Monsieur le Professeur Lucien LEGER

Monsieur le Professeur Raoul KOURILSKY

Monsieur le Professeur Georges BROUET

Monsieur le Professeur Jean BERNARD

Monsieur le Professeur Jean HAMBURGER

Monsieur le Professeur René FAUVERT

A des titres divers, leur personnalité et leur enseignement, dans ces premières années décisives, ont été pour nous des exemples déterminants.

INTERNAT

Monsieur le Professeur Roland BOUCHARD

qui nous a appris les bases de la pédiatrie.

Monsieur le Professeur Marcel AUSSANNAIRE

Des motifs personnels de reconnaissance s'ajoutent à ceux que nous lui devons comme patron.

Monsieur le Professeur Maurice KAPLAN

qui nous a montré jusqu'où peut aller l'humanité en médecine pédiatrique.

Monsieur le Professeur Jean CROSNIER

avec l'expression de notre respectueuse admiration.

Monsieur le Professeur Pierre GRENET

qui nous a accueilli avec une bonté et une générosité extrêmes.

Monsieur le Professeur Pierre MOZZICONACCI

dont l'enseignement si clair et si didactique fait paraître simple ce qui ne l'est pas.

A mes Maîtres à la Faculté,

Monsieur le Professeur Daniel BARGETON

Monsieur le Professeur Georges GIRARD

Monsieur le Professeur Jack BAILLET

qui m'ont enseigné la Physiologie.

A mes Conférenciers,

Monsieur Claude JACQUILLAT

Monsieur Serge BAUX

Monsieur Jean Claude HESSE

l'expression de ma reconnaissance.

A l'équipe d'hémodialyse des Enfants-Malades, en particulier à Monsieur Michel BROYER, pour son aide,

A Madame G. RAIMBAULT, qui a bien voulu nous exposer les problèmes psychologiques des hémodialysés.

Aux Collègues Etrangers, qui nous ont apporté de précieux matériaux pour la rédaction de cette thèse :

AUX ETATS-UNIS :

Docteur R.N. FINE - Los Angelès
Docteur KOLFF W.J. - Salt Lake City
Docteur MICHAEL A.
Docteur HERDMAN R. } Minneapolis
Docteur SIMMONS R.L.

EN ANGLETERRE :

Docteur HA. LEE , Manchester
Docteur G.D. CHISHOLM, Londres
Docteur D.B. EVANS, Cambridge

AU CANADA

Docteur C.P. RANCE, Toronto.

EN BELGIQUE

Docteur C. TOUSSAINT, Bruxelles,
Docteur S. RINGOIR, Gand

EN ITALIE :

Docteur R. GUSMANO, Gênes

EN AFRIQUE DU SUD :

Docteur G.N. THATCHER, Le Cap.

Photographie J. P. GUILLAUME

PROGRAMME HEMODYALYSE
TRANSPLANTATION RENALE
CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT

(A propos de 25 observations).

INTRODUCTION

Depuis 1963, il y a 7 ans, un programme d'hémodialyse transplantation a été réalisé, au centre Necker-Enfants-Malades* chez 25 enfants et adolescents, âgés de 20 mois à 20 ans, en insuffisance rénale terminale.

- 19 sont, ou ont été, en hémodialyse chronique, durant un à 21 mois, dans l'attente d'une 1ère ou d'une 2e transplantation rénale. Ils totalisent 207 mois d'hémodialyse dans le Service du Professeur P. ROYER (jusqu'à Juin 1970).

- 9 ont reçu 10 greffes de rein, parmi eux :

  . 4 sont décédés,

  . 2 ont une bonne fonction rénale,

  . 3 sont en hémodialyse chronique
  (Service du Pr. HAMBURGER, - Etude jusqu'à juin 1970)

Dans un premier chapitre, nous évoquerons rapidement un premier aspect du traitement de l'insuffisance rénale terminale : la dialyse péritonéale chronique :

- Après un rappel historique, nous présenterons 3 observations anciennes et 4 observations actuelles de dialyse péritonéale chronique (en annexe).

Dans un deuxième chapitre, nous étudierons les 19 enfants et adolescents en hémodialyse chronique :

- Après un bref rappel historique, nous présenterons les observations médicales (en annexe).

---

*Hôpital Necker-Enfants-Malades - 149 et 151 rue de Sèvres - Paris XVe - (Service du Pr. P. ROYER - Unité d'hémodialyse,
(Service du Pr. J. HAMBURGER (Pr. J. CROSNIER, Centre d'hémodialyse-transplantation rénale).

- Un tableau résumera, pour l'ensemble des cas, l'âge, le sexe, l'étiologie de l'insuffisance rénale, le nombre de mois d'hémodialyse et le nombre d'épurations extra-rénales (EER) ,

- Ensuite nous envisagerons les méthodes employées,

- Enfin les résultats, avec des tableaux d'ensemble.

Dans un 3e chapitre, nous étudierons les 10 transplantations rénales, réalisées chez 9 patients de 1963 à 1970.

- Après la présentation des observations médicales (en annexe),

- Un tableau résumera, pour l'ensemble des cas, l'âge, le sexe, l'étiologie de l'insuffisance rénale, l'âge du donneur, la survie du greffon et le nombre de mois d'hémodialyse avant et après la transplantation.

- Ensuite nous envisagerons les méthodes employées,

- Enfin les résultats, avec des tableaux d'ensemble.

Le 4e et dernier chapitre sera consacré à l'expérience mondiale sur l'hémodialyse chronique et la transplantation rénale en pédiatrie.

En conclusion : l'étude de ces 25 cas nous permettra d'affirmer, avec d'autres auteurs, que le programme hémodialyse-transplantation rénale est parfaitement réalisable en pédiâtrie et plein de promesses pour l'avenir.

Certains points demandent à être étudiés de façon prolongée, en particulier l'évolution de la croissance lors de l'hémodialyse : En opposition à la malade de Hutchings (133), certains malades de Gusmano (117) (comme celui de Lirenman - 157), ont développé une puberté normale et ont grandi de façon satisfaisante.

oOo

1er Chapitre

LA DIALYSE PERITONEALE CHRONIQUE DANS LE TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE RENALE TERMINALE

- RAPPEL HISTORIQUE

En 1923, GANTER décrit la première utilisation de la dialyse péritonéale en clinique (103).

En 1949, BUERGER et coll. (38) traitent une insuffisance rénale aiguë par la dialyse péritonéale, chez un nourrisson de 8 mois.

En 1951, la technique de pose du cathéter de dialyse est codifiée par GROLLMAN et coll. (114).

En 1959, la technique de la dialyse péritonéale est précisée par MAXWELL (167).

En 1961 et 1962, ETTELDORF et coll. (84, 85) de même que GIANANTONIO et coll. (105) rapportent leur expérience sur le traitement de l'insuffisance rénale aiguë chez l'enfant par la dialyse péritonéale.

En 1963, BARRY invente un cathéter permanent de dialyse péritonéale chronique (20, 22).

En 1965, GOLDSMITH et coll. utilisent le cathéter de Barry, en faisant 18 et 22 dialyses péritonéales, chez deux jeunes filles de 13 et 15 ans, avant transplantation rénale (108).

En 1968, d'autres auteurs préconisent cette méthode de traitement chez l'enfant avant la transplantation rénale:

COHEN et PERCIVAL (53) VAINSEL et coll. (246), FELDMAN et coll. (89) :

Ce dernier rapporte le traitement de 7 enfants de 6 à 14 ans, par 37 dialyses péritonéales.

Sur ces 7 enfants, 2 reprennent rapidement leurs activités, vont à l'école, un doit être mis en hémodialyse, deux sont transplantés et deux sont décédés.

- PRESENTATION DE 3 OBSERVATIONS ANCIENNES DE DIALYSE PERITONEALE CHRONIQUE

(Voir à la fin de la thèse, en annexe).

Nous résumerons ces observations en un tableau n°1.

- PRESENTATION DE 4 OBSERVATIONS RECENTES DE DIALYSE PERITONEALE CHRONIQUE.

Est détaillée en fin de thèse (annexe), aussi nous ferons simplement un tableau résumant : cas, âge, sexe, maladie initiale, nombre de dialyse péritonéales, nombre de mois de dialyse, azotémies avant et après dialyse, en moyenne (tableau n°2).

Les complications seront vues ensuite :

- COMPLICATIONS DES DIALYSES PERITONEALES CHRONIQUES ACTUELLES :

- G. BOU... : douleurs abdominales, fuites liquidiennes à travers les plans de la paroi abdominale, dues à l'ablation du coussinet d'étanchéité enfin et surtout épurations médiocres, liées à l'obturation du cathéter par la fibrine.

- M. MOT... : douleurs abdominales, mauvais état général, hypertension artérielle persistante. Enfin une obturation du drain.

- F. MIM... : 4 changements de cathéter, obturé par la fibrine ou des franges d'épiploon.

. Péricardite au 2e mois,

. Hyperkaliémie au 4e mois, avec bloc intra-ventriculaire,

. péritonite au 5e mois, traitée médicalement.

- A. ADA... : hypertension artérielle persistante, conduisant à une néphrectomie bilatérale.

La comparaison de ces 2 séries d'observation montre les progrès réalisés, tant pour la qualité de l'épuration que pour la survie.

Nous n'insisterons pas sur la technique de la dialyse péritonéale, encore récemment précisée par A. BOUHANNA et J. JOLY,

Cas	Age	Sexe	Maladie initiale	Nombre de dialyses péritonéales	Nombre de mois	Azotémie g/l. moyenne		Complications
						avant dialyse	après dialyse	
Y. LAU	10 mois	masc.	S.H.U*	4	1 mois 1/2	3,34	2,30	H.T.A.× infection majeure Décès
B. MAR	10 ans 9 mois	masc.	Uropathie malformative	5	2 mois	4,34	1,91	Péricardite. Arrêt cardiaque Irréversible. Décès.
P. GER	6 ans 6 mois	masc.	Nécrose corticale ancienne.	2	1 mois 1/2	5,51	1,73	O.A.P.° défaillance cardiaque. Décès.

*Syndrome hémolytique et urémique : S.H.U.

×Hypertension artérielle : H.T.A.

°Oedème aigu du poumon : O.A.P.

TABLEAU N°1 - résumant les 3 observations anciennes de dialyse péritonéale chronique

Cas	Age	Sexe	Maladie initiale	Nombre de dialyses péritonéales	Nombre de mois de dialyse	Azotémie g/l. moyenne	
						avant dialyse	après dialyse
G. BOU	14 ans 3 mois	masc.	indéterminée	6	1 mois 1/2	4,65	2
M. MOT	11 ans 4 mois	fém.	Glomérulo-néphrite proliférative endo et extra-capillaire	6	1 mois 7 jours	2,60	0,95
F. MIM	3 ans 8 mois	masc.	Néphropathie tubulo-interstitielle chronique	40	5 mois	2,74	1,41
A. ADA	9 ans 5 mois	fém.	Syndrome hémolytique et urémique	5	1 mois	2,50	1,34

TABLEAU N° 2 - résumant les 4 observations actuelles de dialyse péritonéales chroniques

(30) chez l'enfant.

Nous utilisons dans le service les cathéters péritonéaux permanents siliconés et une machine semi-automatique de dialyse.

La dialyse péritonéale chronique, seule ou associée à l'hémodialyse, précédant la transplantation rénale, est une méthode de traitement efficace, économique, assurant une épuration douce, permettant d'importantes déshydratations.

Divers auteurs la recommandent chez l'enfant, ainsi E.I. GOLDSMITH, (108) VAINSEL et coll. (246), FELDMAN et coll. (89), H.A. LEE (149).

Un personnel entrainé est préférable chez le petit enfant, comme le signale K.G. BARRY (22).

La comparaison de cette méthode avec l'hémodialyse chronique est difficile, devant des séries peu homogènes, dispersées.

Dans chaque cas il existe des complications. On peut cependant prévoir l'efficacité de l'épuration d'une hémodialyse, ce qu'il n'est pas possible de faire pour la dialyse péritonéale, comme le signale H.A. LEE (149)

D'autre part les enfants qui sont traités par la dialyse péritonéale, puis par l'hémodialyse, gardent de la première méthode un très mauvais souvenir. (BARRY - 22 -)

oOo

2e Chapitre

L'HEMODIALYSE CHRONIQUE DANS LE TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE RENALE TERMINALE

- RAPPEL HISTORIQUE

En 1913, ABEL, ROWNTREE et TURNER (2) inventent et expérimentent, chez le chien, le premier modèle de Rein Artificiel. La membrane est en collodion, l'anticoagulant est l'hirudine.

En 1923, NECHELES fait une hémodialyse chez le chien, en utilisant l'héparine. (184)

En 1925, HAAS réalise la première hémodialyse chez l'homme. (118)

En 1944, W.J. KOLFF, un hollandais, crée le premier hémodialyseur utilisable chez l'homme. (145)

Plusieurs centres mettent ensuite divers dialyseurs au point :

- G. MURRAY (177)
- ALWALL (7 - 8 - 9)
- SKEGGS et LEONARD (222)

En 1960, QUINTON DILLARD et SCRIBNER (199 - 200) mettent au point un court-circuit artério-veineux permanent, permettant l'hémodialyse chronique.

Depuis cette découverte, l'hémodialyse chronique est réalisée chez l'adulte dans de nombreux centres et prend une ampleur croissante.

En 1966, BRESCIA et CIMINO (33) font des hémodialyses périodiques, grâce à la création chirurgicale d'une fistule artério-veineuse.

Au milieu de cet essor extraordinaire, l'hémodialyse chronique chez l'enfant et l'adolescent reste sporadique.

Nous verrons, dans le chapitre sur l'expérience mondiale, les premiers essais de ce traitement en pédiâtrie, puis son extension.

- PRESENTATION DES OBSERVATIONS MEDICALES des 19 enfants et adolescents en hémodialyse chronique, dans l'unité d'hémodialyse de l'hôpital des Enfants-Malades - (Service du Pr P. ROYER)
Voir ces observations à la fin de la thèse (annexe).

Tous ces enfants sont en insuffisance rénale terminale, avec une clearance corrigée de la créatinine inférieure à 5 ml/min. pour 1,73 m^2

Le programme d'hémodialyse-transplantation a, bien sûr, été décidé en accord avec la famille.

- Méthodes employées pour réaliser l'hémodialyse chronique :

L'accès aux vaisseaux utilise, comme chez l'adulte, deux techniques :

- le court-circuit artério-veineux de QUINTON-SCRIBNER (199 - 200)
- la fistule artério-veineuse de CIMINO BRESCIA (33).

19 sujets ont, ou ont eu, un court-circuit artério-veineux. Parmi eux, 4 garçons, pesant plus de 35 kg, ont une fistule artério-veineuse fonctionnelle. (Cas : 8, 13, 18, 19)

La technique de mise en place d'un court-circuit artério-veineux ne diffère de la technique chez l'adulte que par la petite taille des vaisseaux. Cette technique est décrite en particulier par BANSSILLON (19) VANTELON et coll. (251)

- Nous insisterons seulement sur l'asepsie, l'hémostase et la grande patience nécessaire au cours de cette intervention délicate et méticuleuse. La canule doit être parfaitement dans l'axe du vaisseau, adaptée à son calibre. Le trajet des deux cathéters ne doit pas se rencontrer, ni être trop voisin, pour que la courbure de l'anse de raccord soit compatible avec la flexibilité du Teflon. Les parties courbes ne doivent pas reposer sur une arête osseuse, ce qui risque de favoriser la nécrose cutanée et l'extériorisation.

- L'intervention a lieu sous anesthésie générale, plus rarement locale.

- On utilise des canules en Teflon Silastic, en règle n° 18, pour l'artère, et n° 17 pour la veine.

- La canule est placée :

  . en dessous de 15 kg de poids corporel dans l'artère humérale et une veine profonde du bras. (cas 3 et 9)

  . en dessus de 15 kg de poids corporel, dans l'artère radiale et une veine superficielle de l'avant bras. (l'artère radiale est utilisée d'abord au niveau de la gouttière radiale, afin de pouvoir la réutiliser ensuite).

La technique de création chirurgicale d'une fistule artério-veineuse a été décrite par LACHAND (147).

- Le calibre des vaisseaux n'est pas un obstacle, à condition d'opérer avec minutie.

- Il est nécessaire de réaliser un montage qui évite le risque d'anévrysme secondaire (avec ses risques propres d'infection, de rupture, de thrombose).

- PEREZ-ALVAREZ et coll. (191) ont créé une fistule par anastomose entre un greffon saphène interne et les vaisseaux

TABLEAU N°3 RESUMANT LES 19 CAS EN HEMODIALYSE

CAS	N°	Age au début de l'hémodialyse	sexe	Maladie initiale	Nombre de mois d'hémodialyse	Nombre d'EER
m.t. BER	1	9 ans 9 mois	féminin	Glomérulonéphrite proliférative, endo et extra-capillaire	1	8
m. MOT	2	11 ans 10 mois	féminin	Glomérulonéphrite proliférative, endo et extra-capillaire	2	18
f. MIM	3	4 ans 2 mois	masculin	Néphropathie tubulo-interstitielle chronique	2	18
j.m. GUI	4	14 ans 9 mois	masculin	Hyalinose glomérulaire segmentaire et focale	3	27
p. ALL	5	11 ans 8 mois	féminin	Hypoplasie rénale avec dysplasie	4	44
j. COL	6	15 ans 4 mois	masculin	Alport	7	59
s. HAP	7	13 ans 6 mois	féminin	Uropathie malformative	8	69
t. SEN	8	13 ans 2 mois	masculin	Purpura rhumatoïde. Syndrome néphrotique	10	91
l. PER	9	20 mois	féminin	Syndrome hémolytique et urémique	12	105
h. PIN	10	17 ans 4 mois	masculin	Glomérulonéphrite membrano-proliférative	13	111
g. BOU	11	14 ans 4 mois	masculin	Indéterminée	14	118
p. LET	12	9 ans 8 mois	féminin	Hypoplasie rénale	14	124
j.m. DEM	13	13 ans 10 mois	masculin	Hypoplasie rénale avec dysplasie	15	130
m.f. AND	14	14 ans 9 mois	féminin	Hypoplasie segmentaire bilatérale	15	133
a. ADA	15	9 ans 6 mois	féminin	Syndrome hémolytique et urémique	14	135
d. GRA	16	12 ans 7 mois	masculin	Glomérulonéphrite endo et extra-capillaire	16	138
f. GOE	17	13 ans 4 mois	féminin	Néphronophtise	17	145
a. CAU	18	20 ans 2 mois	masculin	Syndrome néphrotique	20	166
r. TOU	19	17 ans 10 mois	masculin	Syndrome néphrotique	20	166
TOTAL : 9 filles et 10 garçons					207 mois	1471 EER

huméraux, ou par anastomose entre saphène interne et fémorale superficielle, en faisant une large anse en U. Leur expérience est excellente, avec de très bons débits et aucune complication, chez 5 enfants de 7 à 15 ans, depuis 2 ans.

Le bain de dialyse.

Le dialysat, à un débit de 500 ml/min, est obtenu par un système individuel de dosage et de contrôle (1) : (voir photographie). La formule générale, par litre de soluté concentré, dilué automatiquement 35 fois par de l'eau adoucie, est la suivante (3) :

Calcium	: 3 mEq	Sodium	: 132 mEq
Magnésium	: 1,5 mEq	Chlore	: 100,5 mEq
Potassium	: 2 mEq	Acétate	: 38 mEq

Les dialyseurs.

On utilise 3 types de dialyseurs :

- Le Kiil
- Le Kiil pédiatrique
- Le Rhône-Poulenc (2) (voir photographie)

Les caractéristiques du Kiil et du Rhône-Poulenc sont données dans le tableau suivant.

Avec ces dialyseurs, la faible résistance au passage du sang permet de ne pas utiliser de pompe, sauf en cas de fistule ou pour améliorer un débit insuffisant.

L'appareil est rincé, avant l'hémodialyse par du sérum physiologique, puis du sérum physiologique hépariné. Etant donné les faibles volumes sanguins extra-corporels obtenus, en particulier avec le Rhône-Poulenc, (95 ml de sang, en utilisant une plaque et les tubulures pédiatriques) il est inutile d'amorcer le circuit par un apport sanguin externe.

Le Rhône-Poulenc se vidange par gravité, ce qui supprime le risque d'injection d'air lors de la restitution du sang au malade, à l'opposé du Kiil.

---

(1) Société fançaise des industries Lucas - 11, rue Lord Byron Paris - 8e

(2) Société Rhône-Poulenc - 22, avenue Montaigne - Paris - 8è

(3) Solution concentrée de dialysat : Pharmacie centrale des hôpitaux civils de Paris.

Un des intérêts du Kiil est la possibilité de changer rapidement une tubulure veineuse coagulée en cours d'hémodialyse, ce qui ne peut être fait avec le Rhône-Poulenc.

Les mesures de dialysance de l'urée et de la créatinine, faites avec les 3 types de dialyseurs, en fonction du volume interne, montrent la supériorité du Rhône-Poulenc, ensuite vient le Kiil pédiatrique, puis le Kiil 1 plaque. (voir tableaux)

L'héparinisation du circuit sanguin.

Héparinisation générale discontinue :

L'injection d'une dose de charge d'héparine dans la ligne artérielle du circuit extra-corporel, puis les injections répétées toutes les 2 heures, rendent le sang du dialyseur et du malade hypocoagulable.

Cette technique, employée dans la majorité des cas chez l'adulte, (C. PRAGA et coll. 197) a été utilisée chez la plupart des enfants de cette série :

- Au dessous de 30 kg de poids corporel, le 2è rinçage du rein avant l'hémodialyse est fait avec une solution de 30 mg d'héparine, diluée dans la quantité de sérum physiologique correspondant au volume extra-corporel. Ensuite on injecte, au début de l'hémodialyse, 30 mg d'héparine, puis 15 mg toutes les 2 heures, dans la ligne artérielle.

- Au dessus de 30 kg de poids corporel, le 2è rincage est fait avec une solution contenant 40 mg d'héparine. Ensuite on injecte, au début de l'hémodialyse, 40 mg d'héparine, puis 20 mg toutes les 2 heures, dans la ligne artérielle.

Héparinisation régionale :

- a été utilisée chez 4 enfants ayant une péricardite (n° 3, 4, 5, 15) et temporairement, en cas de syndrome hémorragique, ou d'intervention chirurgicale récente.

- les modalités de cette méthode ont été exposées par de nombreux auteurs chez l'adulte : FRITZ (98), GORDON (112), MAHER (162), NAKAMOTO (181), RATH (205).

- La neutralisation instantanée et continue de l'héparine protège contre le risque de doses massives d'héparine et assure l'hypocoagulabilité du circuit extra-corporel.

- On emploie une pompe de BRAUN modifiée, à perfusion lente, avec 2 seringues étanches en plastique contenant :

. l'une 60 ml de glucosé isotonique et 5 ml d'héparine, (25 000 unités) branchée par un cathéter sur la ligne artérielle.

	Kiil 2 plaques Martin-Bernas	Kiil pédiatrique 2 plaques	Rhône-Poulenc à 8 compartiments
membrane type et épaisseur en microns	cuprophane 15µ	cuprophane 15µ	cellulose régénérée 14µ
surface de dialyse en m^2	1,03 m^2	0,5 m^2	0,768 m
volume interne en ml	500	220	280
volume interne de la tubulure normale	140	140	90
volume interne de la tubulure pédiatrique*			60
clearance de l'urée pour des débits sanguins de 150 à 200 ml/min	76,4 ± 6 (n 15)		82,5 ± 4,3 (n 12)
clearance de la créatinine	58,1 ± 5,2 (n=18)		66,3 ± 4,6 (n= 9)
ultrafiltration pour un gradient de pression de 100 mm Hg (en ml/heure)	220		135

*(par "tubulure", on entend les segments artériel et veineux, avec le filtre)

. l'autre 40 ml de glucosé isotonique et 26 ml de Protamine, (1 ml de Protamine neutralise 1 000 u. d'héparine) branchée par un cathéter sur la ligne veineuse.

- La vitesse de perfusion moyenne est règlée à 3, soit un débit de 3 ml/h.

- On utilise le chlorhydrate de Protamine, pour éviter le phénomène de rebond, décrit chez l'adulte lors de l'emploi du sulfate : BLAUFOX (26), BRÖGLI (35).

- La surveillance de l'hémostase au cours de l'hémodialyse a été considérée comme une perte de sang et une complication coûteuse, sans pour autant nier son intérêt.

Conduite et surveillance de l'hémodialyse.

On fait en règle 2 séances par semaine, de 10 heures chacune. Depuis quelques mois, quelques enfants ont des séances nocturnes.

Le choix du dialyseur et du nombre de plaques est fait selon le poids de l'enfant, comme le montre le tableau suivant n° 6. Le volume extra-corporel varie, comme on peut le voir, de 7 à 21 ml/kg, étant en moyenne de 14 ml/kg de poids corporel. (il est conseillé de ne pas dépasser une limite maximale de 10 à 15 ml/kg de volume extra-corporel, fonction de l'hématocrite et de l'hydratation du sujet).

L'ultra-filtration est règlée en fonction du poids et de la tension artérielle, régulièrement contrôlée au cours de l'hémodialyse.

. pour le Rhône-Poulenc, dont la surface membranaire est réduite, il faut appliquer une dépression 30 à 50 % supérieure à celle du Kiil, pour obtenir une ultra-filtration identique.

La conduite de l'hémodialyse chez l'enfant ne diffère pas de celle chez l'adulte, qui est décrite dans l'article de de J. VANTELON, J. ZINGRAFF et coll. (252)

Nous signalerons seulement quelques points :

. l'asepsie doit, bien sûr, être rigoureuse :
l'enfant se lave soigneusement les mains au Phisohex, avant que son pansement soit défait.
Le by-pass et ses sites d'insertion sont nettoyés méticuleusement, avec des compresses stériles alcoolisées, par une infirmière qui utilise blouse, bavette, gants et champs stériles.

. les plaques sont progressivement ouvertes au flux sanguin, prêtes à être clampées en cas de rupture de membrane.

La concentration du dialysat est contrôlée pour chaque appareil à chaque dialyse.

. sur une feuille de surveillance sont notés : poids, tension artérielle, pouls, température, pression veineuse, dépression.
Egalement les signes fonctionnels, les incidents.
Enfin les médications prescrites.

. la surveillance automatique est assurée par le système individuel LUCAS qui assure la constance : de la concentration ionique du bain, de sa température, de son débit et de sa dépression. L'appareil détecte également les variations de la pression veineuse et les fuites de sang, (sensibilité à 1/2 000e)

En cas de variation en dehors des limites fixées, le bain dérive vers l'évacuation, sans traverser le dialyseur.

. en fin d'hémodialyse :

- il est indispensable de restituer tout le sang : par gravité pour le Rhône-Poulenc et par insufflation d'air pour le Kiil.
- Des incidents dramatiques ayant été signalés avec ce 2è procédé, un médecin est toujours présent lors de la restitution pour éviter une embolie gazeuse.
- Le régime est éventuellement modifié, selon le poids noté en fin d'hémodialyse.
- Une hypotension en fin de dialyse fait surveiller le shunt dans les heures suivantes, en raison du risque de thrombose.

. La surveillance biologique, lors de chaque séance, a été modifiée :

- Durant les 10 premiers mois, on demandait, au début et à la fin de l'hémodialyse :

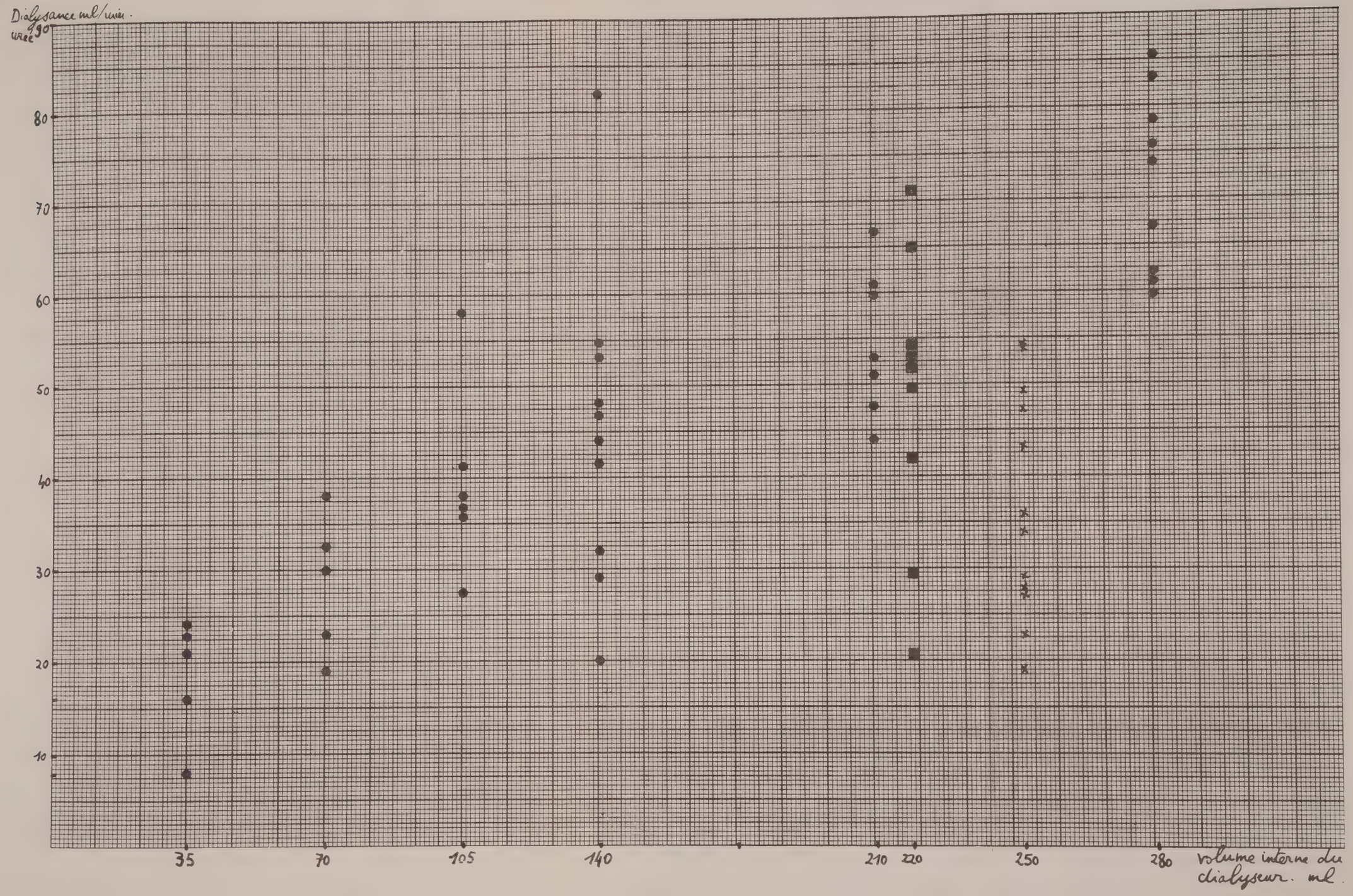
. Azotémie, chlorémie, natrémie, kaliémie, réserve alcaline.
. A chaque séance : calcémie, hématocrite.

- Ensuite, on a restreint la surveillance, pour préserver le capital sanguin : on demande ainsi :

. Kaliémie et azotémie avant l'hémodialyse, une fois sur

● Rhône Poulenc.
■ Kiril pédiatrique à 2 plaques.
× Kiril 1 plaque

Dialysance de l'urée, en fonction du volume interne de chaque dialyseur. TABLEAU N° 4



● Rhône-Poulenc
■ Kiil pédiatrique à 2 plaques.
× Kiil 1 plaque

Dialysance de la créatinine, en fonction du volume interne de chaque dialyseur. TABLEAU N° 5

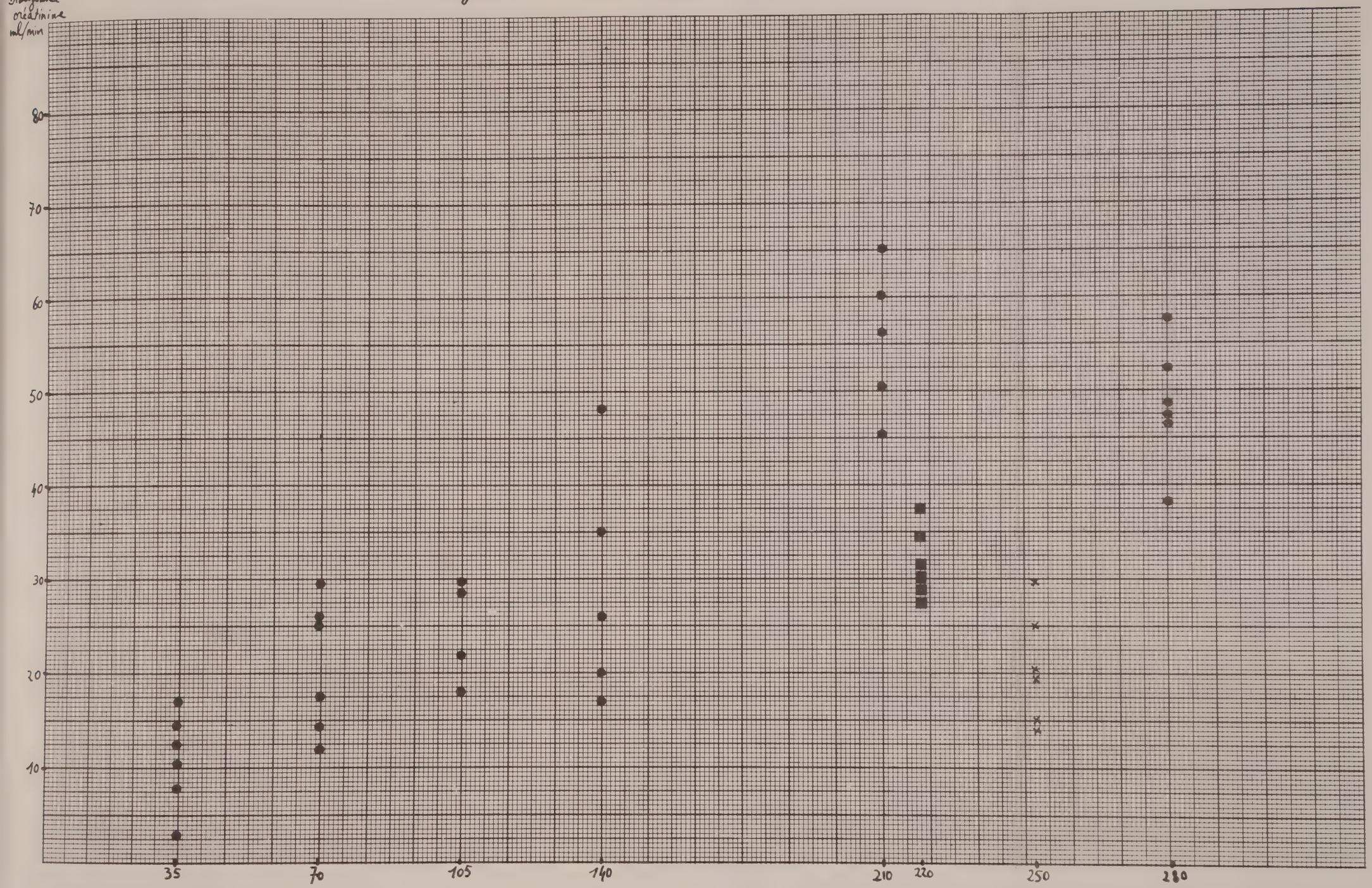


TABLEAU N°6 DU VOLUME EXTRA-CORPOREL CHEZ LES 19 HEMODIALYSES

CAS N°	Type de dialyseur	Volume extra-corporel total (ml)	Poids moyen (en kg)	Volume extra-corporel en ml/kg
1	K 1	390	26	15
2	+ R P 6 = K 1	300 390	30	+ 10 = 13
3	R P 4	230	15	15
4	+ K 2 - R P 8	640 370	38	+ 17 = 10
5	+ R P 5 = Mini K 2	265 360	17	+ 15,5 = 21
6	+ R P 8 = K 2	370 640	44	+ 8,4 = 14,5
7	+ R P 6 = Mini K 2	300 360	23	+ 13 = 15,6
8	+ K 2 - R P 8	640 370	38	+ 17 - 10
9	+ R P 3 . T P = R P 3	165 195	9	+ 18,3 = 21,6
10	K 2	640	47	13,6
11	+ K 2 = R P 8	640 370	36	+ 17,7 = 10
12	+ K 1 = R P 6	390 300	23	+ 17 = 13
13	K 2	640	43	15
14	K 2	640	43	15
15	+ R P 6 = K 1 Mini K 2	300 390 360	24	+ 12,5 = 16,2 15
16	+ R P 6 = K 1 Mini K 2	300 390 360	29	+ 10 = 13,4 12,4
17	+ K 2 = R P 8	640 370	36	+ 17,7 = 10
18	+ K 2 = R P 8	640 370	52	+ 12,3 = 7
19	K 2	640	36	17,7

MOYENNE : 14 ml/kg

K 1 = Kill 1 plaque
K 2 = Kill 2 plaques
Mini K 2 = Kiil pédiâtrique à 2 plaques.
R P 3, 4, 5, 6, 8 : Rhone-Poulenc à 3, 4, 5, 6, 8 Plaques
T P : Tubulures pédiatriques

deux séances.

. Azotémie, chlorémie, natrémie, kaliémie, réserve alcaline après chaque séance.

. Hématocrite à chaque dialyse.

. Calcémie à une dialyse sur deux.

Cette surveillance s'est avèrée suffisante.

Surveillance à long terme.

- chaque mois
  - Hémogramme complet, avec réticulocytes
  - Calcémie, phosphorémie, phosphatases alcalines
  - Uricémie
  - Transaminases, oxalo-acétiques et glutamo-pyruviques
  - Ionogramme urinaire

- tous les 3 mois
  - Radios de main, membres inférieurs, thorax
  - Examen cardiaque (ECG, débit)
  - Lipidémie. Cholestérolémie
  - Protidémie, électrophorèse des protides
  - Fer sérique
  - Examen ophtalmologique (F.O et lampe à fente)
  - EEG
  - Mensurations complètes très précises (longeur en décubitus, debout, assis. Axes-périmètres. Tissus cellulaires sous-cutanés. Stades pubertaires selon Tanner)

- tous les 6 mois
  - Electromyogramme. Vitesse de conduction nerveuse
  - Examen immunohématologique.

- Enfin, une étude psychologique est menée, chez l'enfant et sa famille. L'assistant a des conversations chaque mois avec le patient pour tenter de résoudre les divers problèmes.

- Notons qu'il s'agit d'un schéma et que les examens peuvent varier suivant les cas et la clinique.

Le Régime.

- Durant les hémodialyses, le régime est normal, délivré par la cuisine centrale de l'hôpital.

- On accorde, à la grande joie de certains enfants, des pâtisseries en supplément et quelques aliments, à condition qu'ils ne soient ni très salés, ni très riches en potassium.

- En dehors des hémodialyses, un régime strict est prescrit, bien suivi par la majorité des enfants.

- Ce régime est indispensable, comme l'ont constaté la plupart des centres d'hémodialyse chez l'adulte et, plus récemment, chez l'enfant. (R.H. HUTCHINGS, 133 - R.N. FINE, 91 - 92 - G.D. CHISHOLM, 49 - CARL M. GRUSHKIN, 115)

- Un tableau donne le régime pour chaque cas (N° 7)

- On donne ainsi :

. 1 à 3 g/kg/j de Protides, suivant l'âge.
. 40 à 130 calories/kg/j , suivant l'âge.
. 0,3 à 2 mEq/kg/j de Sodium et de Potassium, suivant natriurie et kaliurie.
. 75 à 1 000 ml/24 h de boissons, suivant la diurèse, (300 à 400 ml/j ajoutés au chiffre de la diurèse journalière).

- On ajoute :

. du Calcium, (voir tableaux 30 à 33) sous forme de calcium Sandoz*
200 mg à 1g/j. de Calcium élément, suivant l'état osseux.
. de la vitamine D, (voir tableaux 30 à 33) sous forme de Stérogyl* , 4 à 20 000 unités, suivant l'état osseux.
. du Fumarate ferreux. (cas 7, 11, 14, 16)
. des Polyvitamines systématiquement.
. de la Foldine en règle, (5 à 10 mg/j.)

- Enfin, suivant la kaliémie, des résines échangeuses d'ions. (voir tableaux 18 et 19)

- Suivant la Phosphorémie, de l'hydroxyde d'alumine, (voir tableaux 30 à 33) sous forme de Lithiagel*

. La restriction hydro-sodée est nécessaire, sinon la prise de poids est excessive entre les dialyses, la tension artérielle s'élève dangereusement. On est conduit à faire des ultra-filtrations excessives, avec les ennuis qu'elles comportent : (crampes, vomissements, céphalées, hypotension) D'autre part et surtout, on risque l'oedème aigu du poumon, comme cela a été observé dans les cas 9, 15 et 18. Cette restriction est, bien sûr, plus sévère chez l'hypertendu et l'anéphrique.

. La restriction en potassium s'impose bien sûr, en raison du risque d'accidents hyperkaliémiques dramatiques (jamais observés dans cette série, grâce à la prescription de résines échangeuses d'ions chez 12 patients sur 19)

---

*Calcium : Laboratoire Sandoz
*Stérogyl : Laboratoire Roussel.
*Lithiagel : Laboratoire Alf-Daniel Brunet.

TABLEAU N°7 DU REGIME AVEC DIURESE - NATIURESE

Poids kg	Cas n°	Protides g/kg/j.	Calories kg/j.	Sodium mEq/kg/j	Potassium mEq/kg/j	Boissons ml/24 h	Diurèse moyenne ml/24 h	Natiurèse moyenne mEq/24 h	Fer	Polyvitamines	Foldine
Supérieur à 30 kg	2	1,4	58	0,3	1,5	800	750	15	+	+	
	4	1,2	61	0,5	1	700	380	15	+	+	
	6	1,5		0,3	1	500	500	15		+	
	8	1,3	50	0,6	1,3	600	250	2,7		+	+
	10	1,4		0,4	1,3	360 à 500					
	11	1,5	50	1	1,4	700	600	50	+	+	+
	13	1,5	53	0,7	1	700	435	15		+	+
	14	1	40	1	1	800	600	16	+	+	+
	17	1 à 1,5	40 à 45	1,5	1 à 1,5	500	200	20		+	+
	18	1,5 à 1	55 à 42	0,7 à 0,3	0,5 à 1	750 à 300	200 à 0	5 à 0		+	+
	19	1,5	60	0,5	1,7	300 à 400	30	0		+	+
10 à 30 kg	1	1,5	70	1	1,8	500				+	
	3	2,6	100	1	2	500	30	0		+	
	5	1,5	128	0,3	1,5 à 2	4 à 800	70	3		+	
	7	1,4	60	2	1,5	1 000	970	70	+	+	
	12	2	60	0,5	2	150	240 à 100	8		+	
	15	2 à 1,7	70	0,6	1,6	75	binéphrectomie			+	+
	16	1,3	50 à 60	1,5	1,5	1 000	500	30	+	+	+
Inférieur à 10 kg	9	3	100 à 112	1,5 à 0,8	2,3	500 à 75	binéphrectomie			+	

RESULTATS

- Incidents en cours d'hémodialyse.

- Les crampes des membres inférieurs, souvent accompagnées de douleurs abdominales, ont été constatées dans la plupart des cas, en règle en fin de dialyse et lorsque l'ultra-filtration est importante.

Elles cèdent en règle à l'injection de sérum physiologique hypertonique.

- Les céphalées et vomissements sont assez fréquents, parfois liés à une hypertension artérielle, transitoire, ou permanente. (cas 2, 10, 19 et cas 9 avant binéphrectomie)

. L'utilisation de l'eau adoucie permet d'éliminer, dans leur génèse, un "syndrome de l'eau dure", bien décrit par R.M. FREEMAN et coll. (97)

. les hémodialyses régulières et prolongées, avec des azotémies en règle basses en début de Rein artificiel, (voir tableau 14 à 17) sont des arguments contre un syndrome de déséquilibre osmotique (qui aurait, bien sûr, pu expliquer ces symptômes). Ce "syndrome de déséquilibre" reste d'ailleurs mal expliqué actuellement. (HAMPERS - 124 - et DINAPOLI - 74 -)

- Les incidents liés au matériel : (excepté les shunts)

- ces incidents sont multiples :

. bulles d'air dans le circuit, en particulier lors de l'usage de pompe, nécessitant des colmatages de tubulure avec des colles spéciales.

. rupture de fusible du système individuel

. dérèglement d'un appareil de contrôle : conductivité, manomètre de dépression, ...

. coudure des tubulures.

. rupture de membrane : 12 ruptures, en près de 1 500 EER. (cas n° 7, 8, 9, 15, 16)

. pannes, ou fuites de cathéter, des pompes à héparine protamine.

La multiplicité de ces incidents impose une vigilance permanente et un personnel entrainé.
(le cas 13, adressé au Centre de Strasbourg, a eu 6 ruptures de membrane en 14 mois)

- Les coagulations du Rein artificiel :

- qu'elles soient dues à un débit sanguin insuffisant, ou à un fonctionnement défectueux d'une pompe à héparine-protamine, (avec éventuellement une mauvaise insertion des cathéters dans la ligne artérielle ou veineuse). Elles surviennent, en règle, au début, dans la tubulure veineuse.

- il faut toujours régler la pression veineuse avec une marge très étroite, et surveiller l'écoulement du sang dans le filtre à air.

- Il est parfois possible de changer rapidement une tubulure veineuse coagulée, avec le Rein de Kiil.

- Ceci ne peut être fait avec le Rhône-Poulenc. (tubulures différentes)

- Il faut parallèlement s'assurer de l'existence ou non d'une thrombose du shunt, qu'il faut désobstruer au plus vite.

Sur près de 1 500 EER, on note :

- 8 coagulations massives du rein artificiel (cas 6, 7, 9, 10, 19)

- 1 coagulation d'une plaque de Kiil (cas 8)

- 4 coagulations de tubulure veineuse, les tubulures ayant pu être changées à 3 reprises (cas 4 et 12) (coagulation massive secondaire pour le cas 16).

COMPLICATIONS ET LONGEVITE DES CANULES

- Encore plus que chez l'adulte, (ABELLA - 3 - BANSSILLON - 19 - CURTIS - 62 - FARIS - 88 - MATHE - 166 - SUC - 235 -) les complications des canules posent un grave problème chez des enfants turbulents dont les vaisseaux de faibles dimensions sont exposés à de multiples traumatismes.

- Sur 19 patients, totalisant 185 mois d'hémodialyse avec shunt de Scribner en Teflon-Silastic, on compte : (voir les tableaux Sites et complications des canules n° 8 et 8')

- Thrombose de canule veineuse : 30
- Thrombose de canule artérielle :.....26
- Infection de canule veineuse : 19
- Infection de canule artérielle : 15
- Hémorragie de canule artérielle : 4
- Hémorragie de canule veineuse : 2
- Nécrose cutanée en regard de la canule veineuse : . 3
- Nécrose cutanée en regard de la canule artérielle : 3
- Endartérite : 1
- Eczéma : 2

La thrombose vient donc en tête :

Les causes déclenchantes sont variables, souvent associées, qu'il s'agisse de ralentissement ou de variations de direction du flux ; (PRAGA 197) de traumatisme ou d'infection vasculaire, (avec en particulier formation d'une staphylocoagulase par le staphylocoque (SOULIER 223) enfin d'hyperfibrinogénie (ERICKSON 82) ou d'emploi de drogues coagulantes.

La prévention en est difficile. Il faut souvent surveiller le shunt, en particulier si l'on a constaté une hypotension artérielle en fin d'hémodialyse.

. l'action des antivitamines K, dans la prévention des thromboses, est discutée chez l'adulte. (PRAGA 197)

. seulement quelques cas dans cette série ont reçu des anticoagulants à titre préventif, durant quelques semaines à quelques mois, aussi est-il difficile de juger de leur action sur la longévité des canules.

- En cas de thrombose, il faut rapidement aspirer les caillots et en cas d'échec employer des fibrinolytiques (J. VANTELON - J. ZINGRAFF 252)

. après désobstruction une angiographie artérielle et veineuse est faite, décelant parfois : une angulation secondaire de l'extrémité de la canule, (cas 7) une sclérose secondaire de la veine, une endartérite, (cas 17) ou une invagination de l'extrémité de la canule dans une veine profonde.

L'infection vient en 2e position :

- La prévention doit être efficace, grâce à une asepsie rigoureuse, comme nous l'avons dit précédemment. Au moindre doute, des prélèvements sont faits au niveau des orifices cutanés des canules, pour examen bactériologique.

- Le staphylocoque doré a toujours été en cause. (sauf 1 cas de pyocyanique, à Strasbourg : cas 13)

- Une fois déclarée, elle doit être traitée par voies locale et générale.

L'hémorragie, due à la désunion accidentelle de 2 segments de canulation, doit être arrêtée immédiatement par la pose d'un garrot au dessus du shunt.

Quant à la nécrose, nous avons signalé plus haut ses causes et sa prévention.

L'endartérite, rencontrée dans un cas, a nécessité un changement de site.

Enfin l'eczéma, rare, est de traitement délicat, parfois lié à l'aspersion d'alcool.

- La longévité des canules est résumée sur le tableau n° 9 = en 185 mois de shunt externe :

. on note un temps moyen de survie de la canule artérielle de 5 mois 4 jours et un temps moyen de survie de la canule veineuse de 4 mois 22 jours.

. le site a dû être changé et l'artère sacrifiée 9 fois. (cas 2, 10, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 19)

Sites et Complications des canules.

TABLEAU N° 8

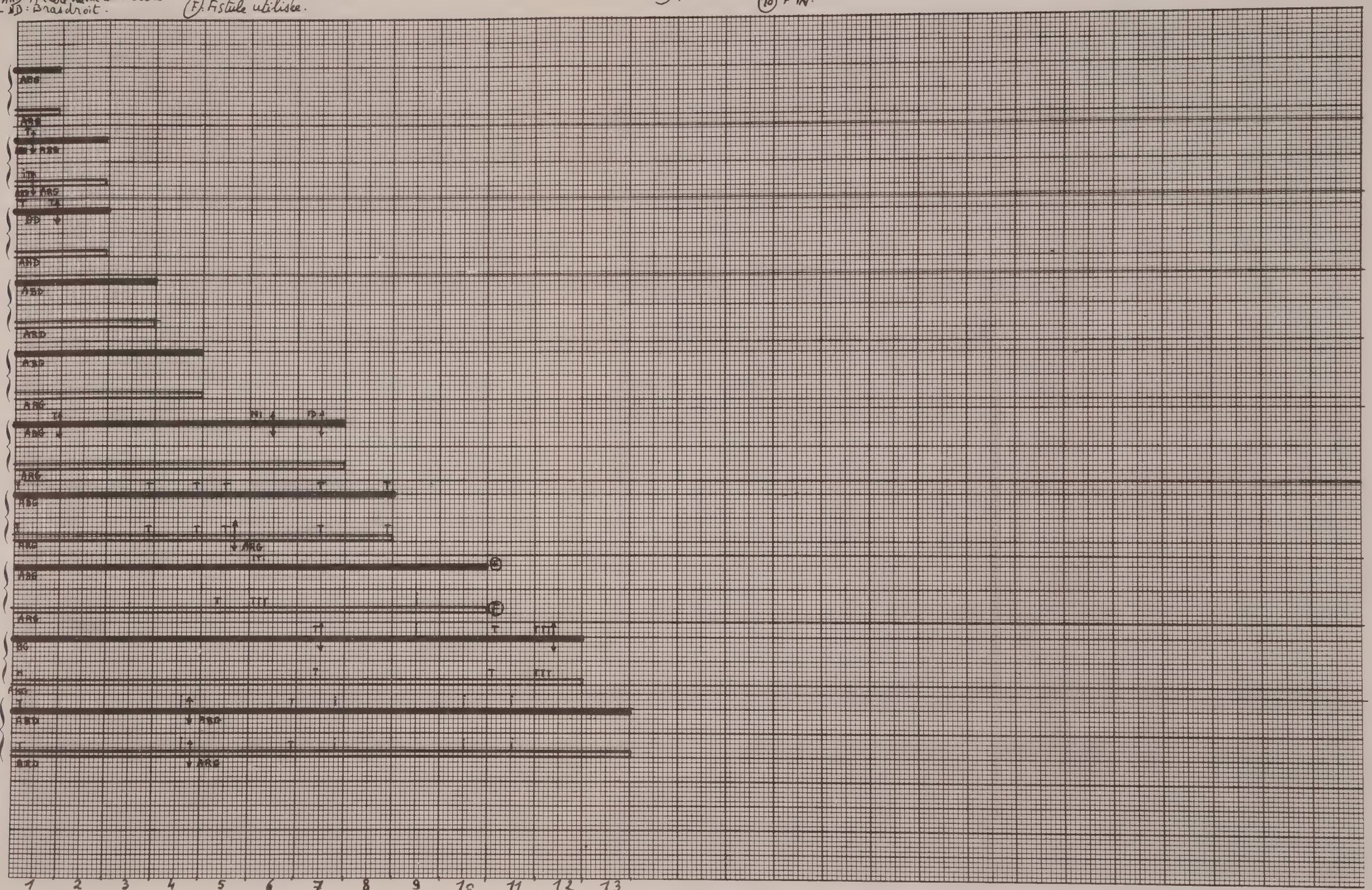
- ABG = Avant Bras Gauche
- ARG = Artère Radiale Gauche
- ABD = Avant Bras Droit
- ARD = Artère Radiale droite
- AHG = Artère humérale gauche
- BG = Bras Gauche
- AHD = Artère humérale droite
- BD = Bras droit

- T = Thrombose
- I = infection
- H = Hémorragie
- N = Nécrose
- D = désunion canule vaisseau

F. Fistule utilisée.

canule veineuse
canule artérielle

Cas
1. BER
2. IMOT
3. MIM
4. GUI
5. ALL
6. COL
7. HAP
8. SEN
9. PER
10. PIN



Sites et Complications des Canules.

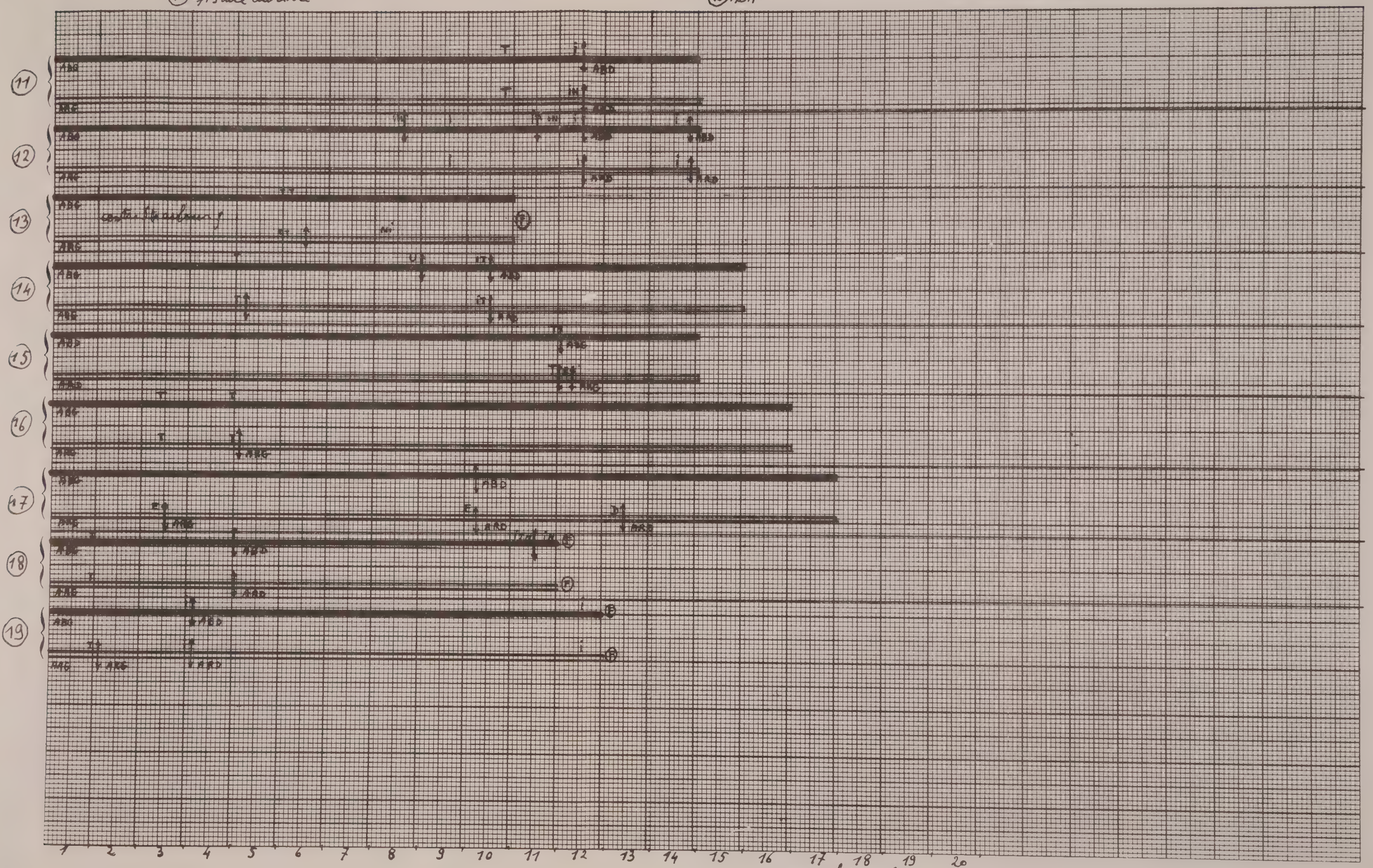
Tableau n° 8'

- ABG: Avant bras gauche
- ABD: Avant bras droit
- ARG: Artère radiale gauche
- ARD: Artère radiale droite

T = Thrombose
I = Infection
U = Ulcération cutanée
N = Nécrose cutanée
E = endartérite
H = hémorragie
(F) = fistule utilisée

Canule veineuse
Canule artérielle

cas
(11) BOU.
(12) LET.
(13) DEM.
(14) AND.
(15) ADA.
(16) GRA.
(17) GOE.
(18) CAU.
(19) TOU.

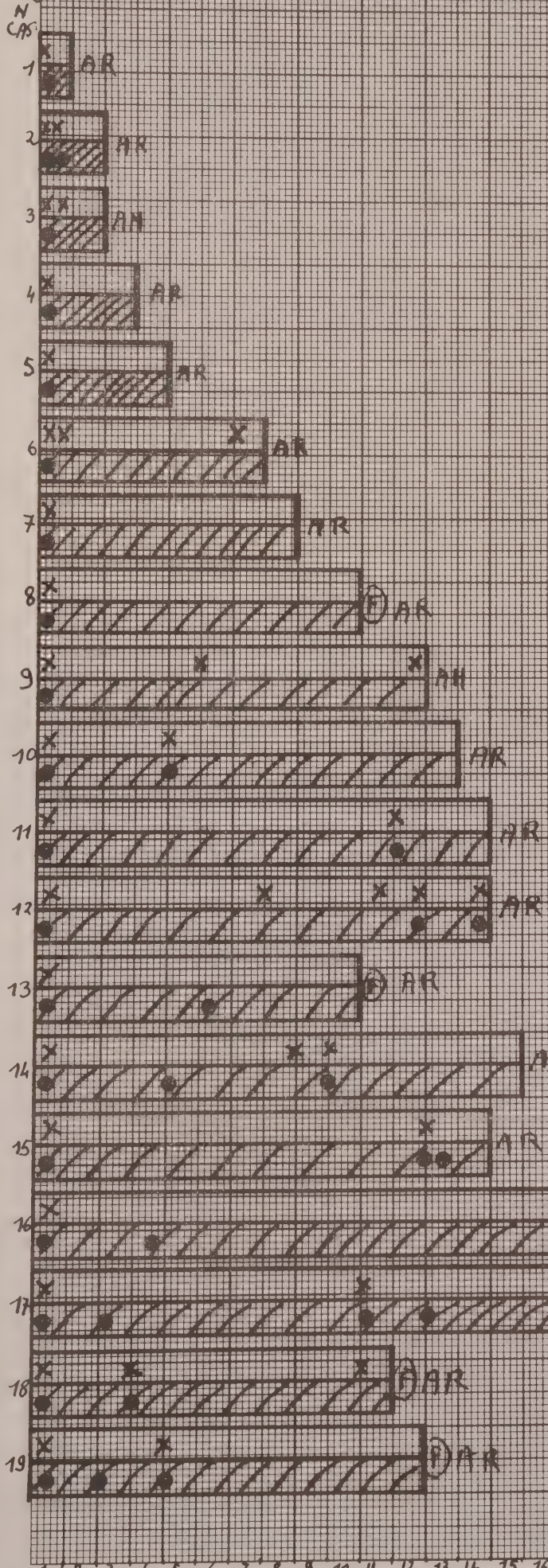


AH: Artère Humérale
AR: Artère Radiale

Longévité des Canules. Tableau n°9

● Temps moyen de survie de la canule artérielle : 5 mois 4 jours

X Temps moyen de survie de la canule veineuse : 4 mois 22 jours.



CANULE ARTÉRIELLE ●	CANULE VEINEUSE X
1	1
1	2
2	2
1	1
1	1
1	3
1	1
1	1
1	3
1	2
2	2
2	5
3	1
1	2
3	3
3	2
3	1
1	1
4	3
3	2
2	2
3	35
TOTAL DES CANULES POSÉES	39

X canule veineuse
● canule artérielle

(F) Fistule utilisée.

- Une fistule artério-veineuse est utilisée chez 4 patients :

. depuis quelques jours, pour le cas 8
. depuis 5 mois pour le cas 13
. depuis 9 mois pour le cas 18
. depuis 10 mois pour le cas 19

Il n'a pas été noté de complications, en dehors de quelques saignements locaux interrompus par compression (en particulier la rupture de membranes n'a pas semblé plus fréquente).

De nombreux auteurs ont adopté cette méthode chez l'adulte. (HEIDLANE 129, MICHIELSEN 253, TOUSSAINT 243, HANSON 126, ACKMAN 5, SUC 236, A. MENNO 173, R. PATEL 187)

- SUC (236) note que le futur transplanté est en meilleur état général pour l'intervention, en l'absence des thromboses et infections habituelles avec les canules. D'autre part que la fistule peut être réutilisée en cas d'échec de la greffe rénale.

- Pour notre part, en pédiatrie, nous avons constaté que la fistule était un excellent procédé pour l'épuration. L'enfant est bien plus libre(peut se baigner), le témoinde sa maladie est supprimé, ce qui n'est pas négligeable psychologiquement. Enfin, comme nous l'avons dit, il n'a pas été noté de complication.

- Cependant, le court-circuit artério-veineux garde son intérêt au début, en raison de sa rapidité d'utilisation, qui s'oppose au long délai d'emploi de la fistule chez l'enfant (plusieurs semaines).

- Le retentissement hémodynamique des shunts externes et des fistules est actuellement à l'étude dans notre série.

- On sait, qu'à l'opposé de la fistule, le shunt est un court-circuit termino-terminal, non évolutif, dont le rayon constant et la résistance élevée à l'écoulement du sang limitent le débit.

- Mais, dans les deux cas, la topographie proximale sur les vaisseaux, la durée du court-circuit peuvent être nocives (cas 3 et 9 avec shunt externe sur l'humérale).

Diverses mesures sont faites : (voir tableau n° 10)

. volume sanguin circulant, par méthode de dilution, utilisant la sérum albumine marquée à l'iode 131
(normalement : 10 % du poids du corps - MORSE 175)

. indice de débit : mesure par détection externe de l'indicateur marqué au niveau des cavités cardiaques.
(normalement 1 à 2 chez l'enfant, mais très variable, augmentant en cas d'anémie, diminuant en cas d'insuffisance cardiaque)

. débit cardiaque : c'est le volume sanguin circulant multiplié par l'indice de débit (normalement : 2 à 4 l/min, mais varie beauxoup avec l'âge et augmente en cas d'anémie - BROTMACHER 37, G.J. CROPP 58)

. index cardiaque : c'est le débit cardiaque divisé par la surface corporelle.

. enfin le volume systolique : débit cardiaque divisé par la fréquence.

Ces mesures sont faites en dehors d'une période d'hypervolémie, lors de dialyses inefficaces, ce qui fausserait l'interprétation.

. également : étude du rapport cardio-thoracique (normalement 0,50)
étude de l'ECG (on sait que ses modifications sont tardives).

- Il est encore prématuré de vouloir tirer des conclusions de ces données :

- Un débit cardiaque de 9 à 10 l/min, (comme pour les cas 8 et 11) risque d'entrainer rapidement une insuffisance cardiaque. Cette augmentation du débit est peut-être en partie due à l'anémie, surtout pour le cas 11.

- Il est difficile de juger comparativement les cas 16 et 18, en effet on note une amélioration des paramètres (d'autres facteurs doivent entrer en jeu, surtout sur une aussi brève période d'observation).

oOo

Tableau n° 10

TABLEAU REPRESENTANT LES CONSTANTES HEMODYNAMIQUES

Volume sanguin circulant (l.)	Débit cardiaque l/min	Index cardiaque l/min/m2	Volume systolique ml	Indice de débit	Fréquence cardiaque min.	Rapport cardio-thoracique	E. C. G.	Surface corporelle m2	Site et durée du shunt (mois)	Site et durée de la fistule (mois)	Hématocrite lors de la mesure %	Cas N°
1,87	5,6	5,9	51	3	110	0,57	N	0,94	AR 6	/	18	7
2,88	8,64	6,6	98	3	88	0,38	N	1,30	AR 7	/	20	8
4,11	9,4	7,5	121	2,3	78	0,40	N	1,16	AR 12	/	16	11
2,05	5,25	5,97	59	2,6	90	0,53	N	0,88	AR 9	/	16	12
1,72	2,46	2,70	27	1,4	92	0,49	signes de péricardite	0,92	AR 9	/	15	15
2,65	6,62	6,18	83	2,5	80	0,47	N	1,07	AR 11	/	18	16
2,29	4,37	4	68	1,9	64	0,47	N	1,07	AR 15	/	15,8	
2,80	5,43	4,42	60	0,95	90	0,46	N	1,23	AR 12	/	22	17
3,63	4,35	2,6	68	1,2	64	0,40	N	2	/	cubitale 11	15	18
3,56	3	1,7	42	0,84	70	0,40	N	2	/	13	15	

AR : Artère Radiale

DEBITS SANGUINS OBTENUS

- Chez les 19 patients, au cours des 207 mois d'hémodialyse, totalisant 1471 EER, le débit sanguin a été de 105 à 250 ml/min., avec les 3 types de dialyseurs utilisés. (Rhône-Poulenc, Kiil et Kiil pédiâtrique)

- Ce débit sanguin dépend certes du bon fonctionnement du shunt, mais aussi de la volémie, de la pression artérielle et du nombre de couches du dialyseur utilisées.

- L'ultrafiltration diminue la volémie, crée une hypotension artérielle et entraîne une chute du débit sanguin. Parfois cette hypotension artérielle nécessite l'administration de sérum salé isotonique, afin de maintenir la pression systolique à 9 - 10 et le débit sanguin à 100 ml/min.

- L'utilisation d'une pompe a été parfois nécessaire, devant un débit sanguin insuffisant, inférieur à 100 ml/min., et, bien sûr, en cas de fistule interne. Si un tel débit est constaté en début de dialyse, une angiographie des canules artérielles et veineuse est faite, afin d'éventuellement réviser chirurgicalement le shunt. On sait qu'un débit inférieur à 100 ml/min. fait peser la menace d'une coagulation du rein.

oOo

RESULTATS SUR L'ETAT GENERAL OBTENU PAR L'HEMODIALYSE

- 18 enfants sur 19 récupèrent un bon état général et une bonne activité, 2 à 6 semaines après le début de l'hémodialyse.

- Pour le cas n° 9, âgé de 20 mois, l'état général est resté mauvais, tant que la binéphrectomie, au 3è mois, n'a pas guéri l'hypertension artérielle rebelle. Dès cet instant, l'enfant a retrouvé l'appétit, la marche, la gaité.

- Cette reprise de l'activité est d'autant plus rapide que la période d'urémie chronique a été moins prolongée. (cas 11, 16)

- Elle a été remarquable pour les cas 2 et 3, fatigués par des dialyses péritonéales grèvées de complications.

- Egalement pour le cas 18, qui avait perdu 10 kg après l'échec de sa transplantation rénale et a retrouvé rapidement un excellent état général.

- Tous les cas, sauf un, ont pu rentrer chez eux, ou, suivant les conditions sociales, dans un centre spécialisé, après 1 à 2 mois d'hémodialyse. (le cas 7 a été gardé plusieurs mois pour traiter son ostéodystrophie rénale grave)

- Parmi les 17 enfants et adolescents en âge scolaire, 13 ont repris l'école rapidement ou à la rentrée.

Pour les 4 autres :

. le cas 1 a été greffé dès le premier mois.

. le cas 4 est un caractériel qui refuse simplement de retourner à l'école (est en hémodialyse depuis 3 mois).

. le cas 5, en hémodialyse depuis 4 mois, était alité depuis 2 ans et a recommencé, déjà, à marcher correctement.

. enfin, le cas 12, victime d'une "surprotection" familiale, n'avait jamais été à l'école, et n'ira qu'au 14e mois d'hémodialyse, à l'âge de 11 ans.

ULTRA - FILTRATION

- Les tableaux n° : 11, 12, 13, montrent l'évolution du poids corporel avant et après hémodialyse, pour chaque cas.

- La pression négative appliquée est très variable, généralement de -100 à -200 mm de Hg. Elle dépend du poids et de la tension artérielle surveillés en cours d'hémodialyse, comme on l'a vu précédemment.

- On remarque que le poids moyen perdu, pour les 19 cas, totalisant 207 mois d'hémodialyse, est de :

. pour les moins de 10 kg : -500 g

. de 10 à 30 kg : -300 g (variant de 0 à -600 g)

. pour les plus de 30 kg : -700 g (variant de -100 à -1200 g)

- Insistons sur la nécessité d'une grande vigilance dans cette surveillance du poids et de la tension artérielle :

. Quelques épisodes d'oedème aigu pulmonaire transitoires furent constatés. (cas 15, qui avait subi une binéphrectomie et cas 18)

. Ces épisodes régressèrent rapidement, grâce à une ultrafiltration efficace et éventuellement à une restriction hydro-sodée supplémentaire.

- La détermination du poids sec est actuellement à l'étude dans notre série, par mesures de l'espace extra-cellulaire. (espace Brome)

TABLEAU N° 11

Evolution du Poids corporel lors de l'hémodialyse.

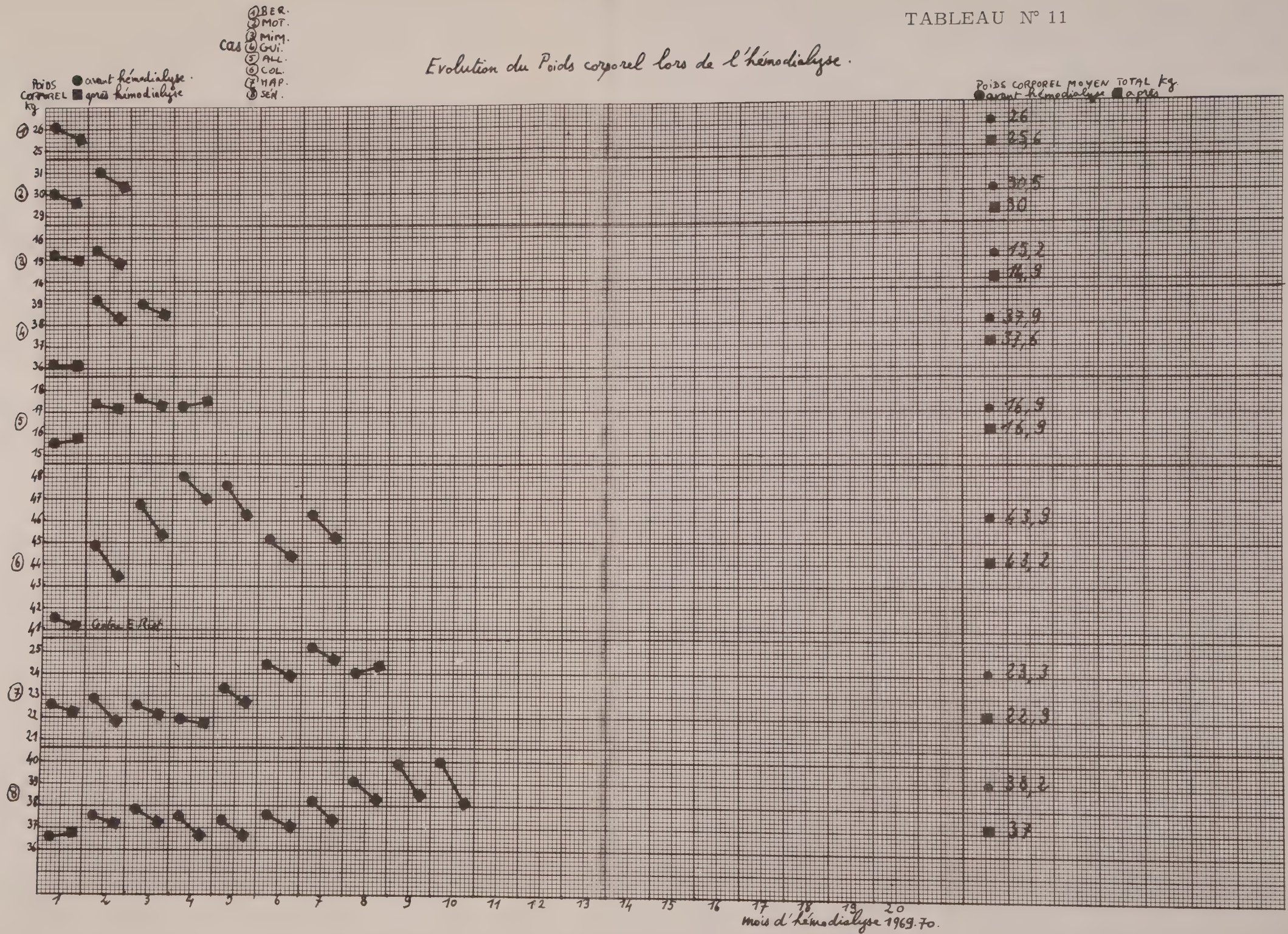


TABLEAU N° 12

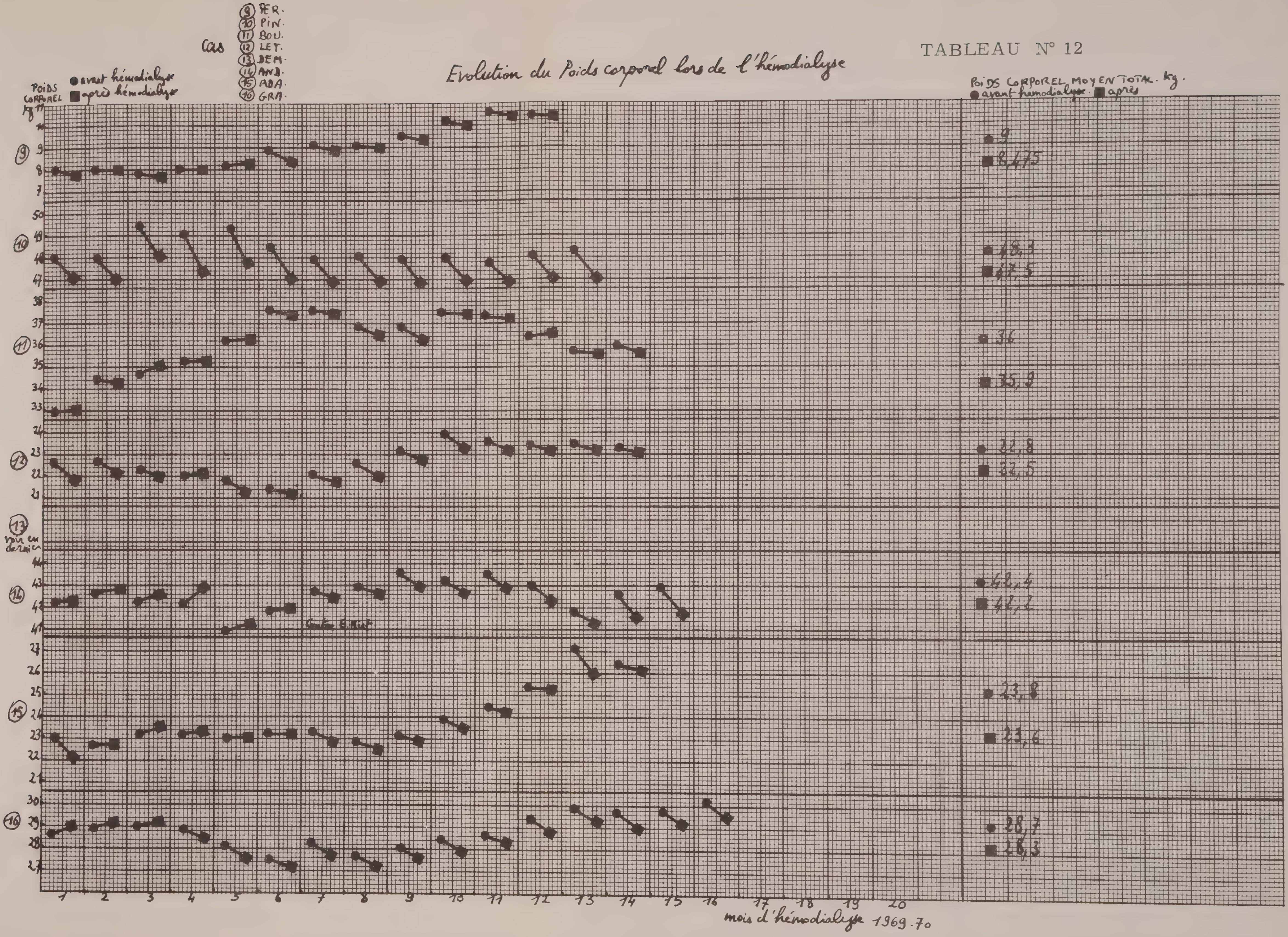
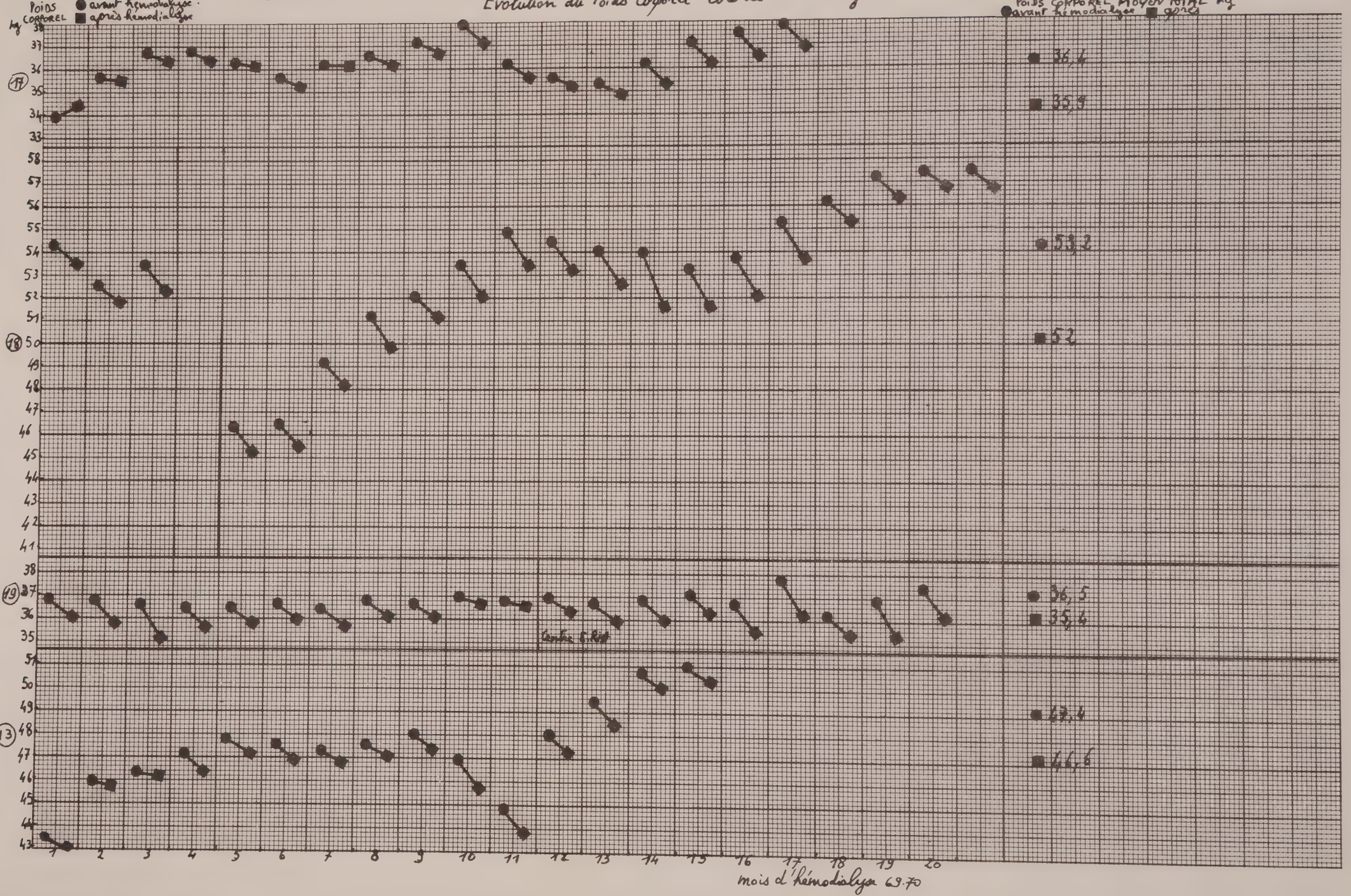

Evolution du Poids corporel lors de l'hémodialyse
Cas
9 PER.
10 PIN.
11 BOU.
12 LET.
13 BEM.
14 AND.
15 ABA.
16 GRA.
POIDS CORPOREL kg
● avant hémodialyse
■ après hémodialyse
POIDS CORPOREL MOYEN TOTAL. kg.
● avant hémodialyse ■ après
9
8,475
48,3
47,5
36
35,9
22,8
22,5
voir en dernier
42,4
42,2
23,8
23,6
28,7
28,3
mois d'hémodialyse 1969.70

TABLEAU N° 13

Cas (17) GOE. (18) CAU. (19) TOU.

Evolution du Poids corporel lors de l'hémodialyse



EVOLUTION DE L'AZOTEMIE ET DE LA KALIEMIE AVANT ET APRES HEMODIALYSE

- Elle est résumée, sur les tableaux n° 14 - 15 - 16 / 17 - 18 - 19 pour chaque cas.

- L'azotémie moyenne globale avant hémodialyse est de 1,96 g/l, allant de 1,41 à 2,60 g/l.

- L'azotémie moyenne globale après hémodialyse est de 0,58 g/l, allant de 0,34 à 1 g/l.

- La kaliémie moyenne globale avant hémodialyse est de 4,9 mEq/l, allant de 4 à 5,8 mEq/l.

- La kaliémie moyenne globale après hémodialyse est de 3,6 mEq/l, allant de 3,1 à 4,3 mEq/l.

(On remarque sur ce tableau la prescription de résines échangeuses d'ions, lorsque la kaliémie est trop élevée avant hémodialyse.)

oOo

TABLEAU N° 14

Evolution de l'azotémie lors de l'hémodialyse

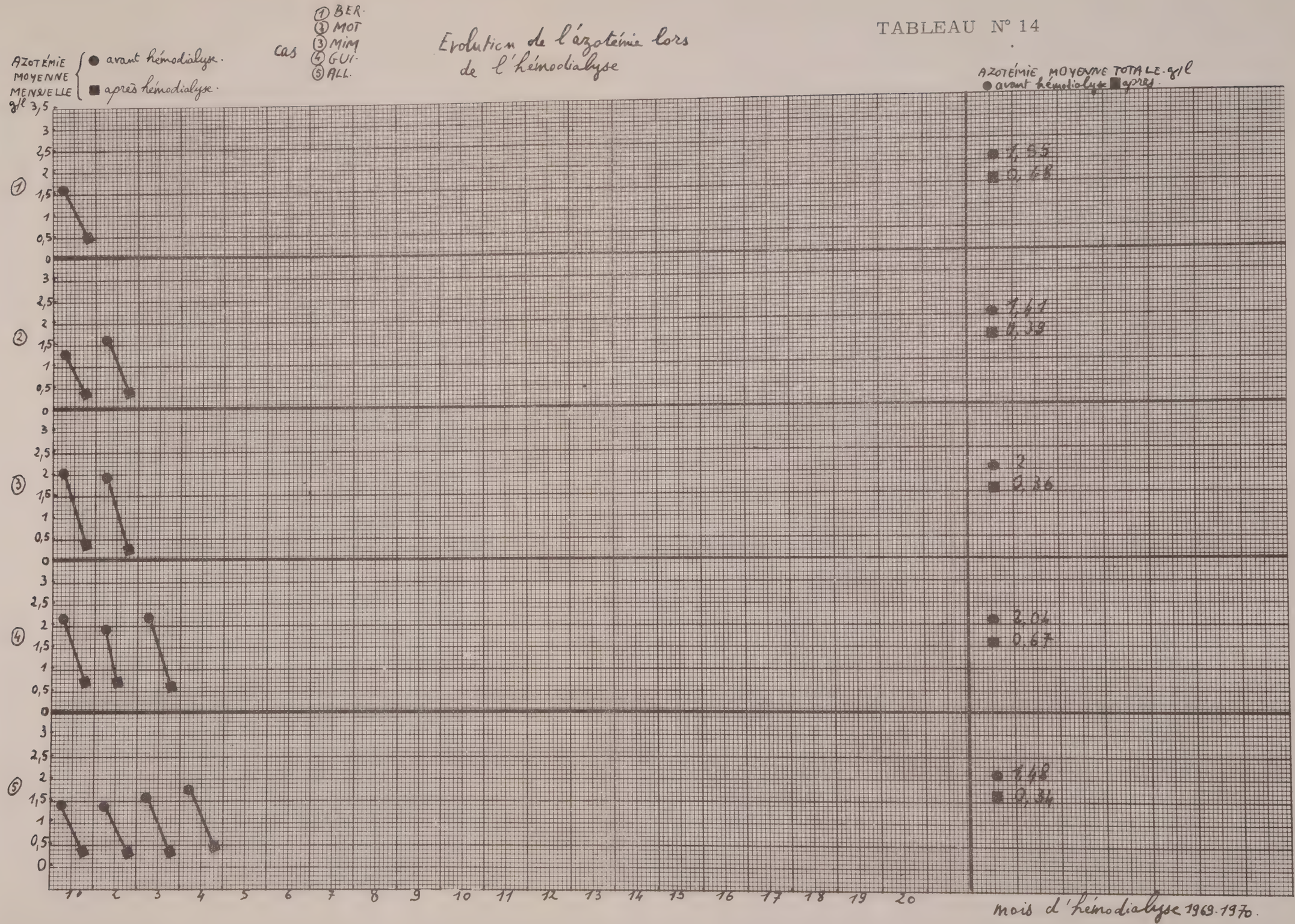


TABLEAU N° 15

Evolution de l'azotémie lors de l'hémodialyse

AZOTÉMIE MOYENNE MENSUELLE g/l

● avant hémodialyse.
■ après hémodialyse.

cas
⑥ COL.
⑦ HAP.
⑧ SÉN.
⑨ PER.
⑩ PIN.

AZOTÉMIE MOYENNE TOTALE g/l
● avant hémodialyse ■ après

⑥ ● 2,40 ■ 1
⑦ ● 1,75 ■ 0,55
⑧ ● 2,02 ■ 0,66
⑨ ● 1,94 ■ 0,37
⑩ ● 2,07 ■ 0,60

Centre E. Rist

mois d'hémodialyse 1969-1970.

TABLEAU N° 16

Evolution de l'azotémie lors de l'hémodialyse.

Cas (11) BOU. (12) LET. (13) DEM. (14) AND. (15) ADA.

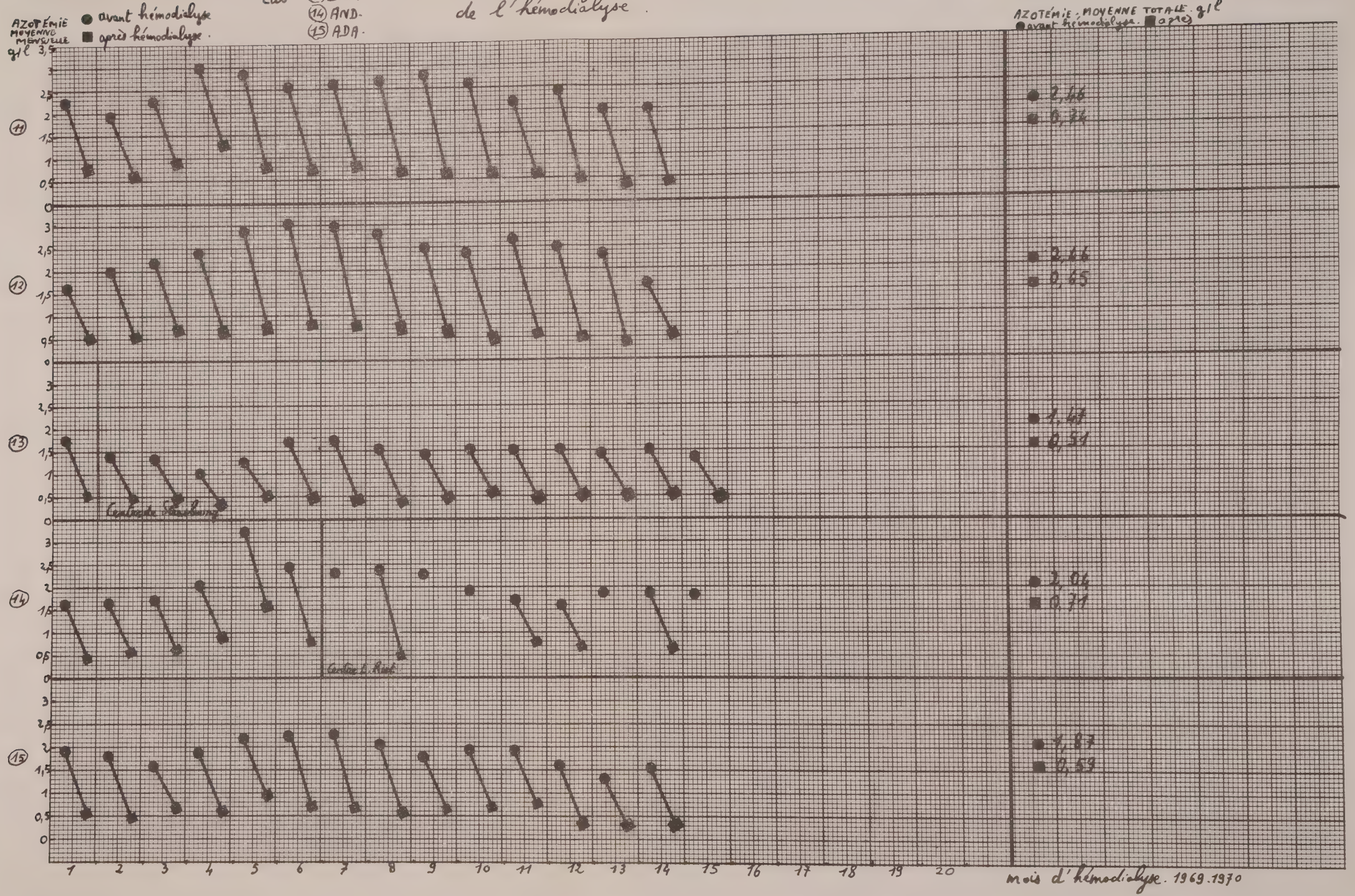


TABLEAU N° 17

Evolution de l'azotémie lors de l'hémodialyse.

Cas (16) GRA. (17) GOE. (18) CAU. (19) TOU.

AZOTÉMIE MOYENNE MENSUELLE g/l ● avant hémodialyse ■ après hémodialyse

AZOTÉMIE MOYENNE TOTALE g/l ● avant hémodialyse ■ après

(16) ● 1,77 ■ 0,65

(17) ● 1,99 ■ 0,59

(18) ● 2,07 ■ 0,66

(19) ● 2,16 ■ 0,56

mois d'hémodialyse 1969-1970

TABLEAU N° 18 KAYEXALATE

cas

① BER.
② MOT.
③ MIM.
④ GUI.
⑤ ALL.
⑥ COL.
⑦ HAP.
⑧ SEN.
⑨ PER.

Evolution de la kaliémie lors de l'hémodialyse.

KALIÉMIE MOYENNE MENSUELLE - mEq/l

● avant hémodialyse
○ après hémodialyse

KALIÉMIE MOYENNE TOTALE mEq/l
● avant hémodialyse ■ après

	●	■
①	5,2	4
②	4	3,1
③	4,8	3,1
④	4,3	3,3
⑤	5,5	3,4
⑥	5	4
⑦	4,7	3,4
⑧	4,4	3,8
⑨	5,8	3,5

Courbe E. Rodé

mois d'hémodialyse 1969-70

TABLEAU N° 19

KAYEXALATE

Evolution de la Kaliémie lors de l'hémodialyse.

Cas

(11) BOU.
(12) LET.
(13) DEIN.
(14) AND.
(15) ADA.
(16) GRA.
(17) GOE.
(18) CAU.
(19) TOU.

KALIÉMIE MOYENNE MENSUELLE meq/l

KALIÉMIE MOYENNE TOTALE meq/l
● avant hémodialyse ■ après

	●	■
(11)	5,3	3,1
(12)	4,4	3,5
(13)	5,1	3,9
(14)	4,2	3,9
(15)	5,8	4
(16)	4,9	3,8
(17)	5,2	3,7
(18)	5	4
(19)	4,7	3,4

Centre d'Evian

Centre E. Rist

mois d'hémodialyse 1969.70.

EVOLUTION DE LA TENSION ARTERIELLE

Sur les 19 cas, on peut individualiser 4 groupes, résumés dans le tableau n° 20

- Le premier groupe, de 6 cas, (4,6, 7, 11, 14, 16) comprend ceux qui ont une tension artérielle normale avant traitement, sans hypotenseur, et le restant sous hémodialyse.

. leur diurèse se situe entre 400 et 1 000 ml/24 h, avec une natriurèse de 15 à 70 mEq/ 24 h.

- Le deuxième groupe, de 7 cas, (1, 3, 5, 8, 10, 13, 17) comprend ceux qui ont une hypertension artérielle rebelle avant traitement, guérie par la dialyse péritonéale ou par l'hémodialyse, sans hypotenseur.

. leur diurèse se situe entre 30 et 435 ml/24 h, avec une natriurèse de 0 à 15 mEq/24 h.

- Le troisième groupe, de 4 cas, (2, 12, 18, 19) comprend ceux qui ont une hypertension artérielle rebelle avant traitement, contrôlée par l'hémodialyse et les hypotenseurs.

. leur diurèse se situe entre 0 et 30 ml/24 h, avec une natriurèse de 0 à 8 mEq/24 h, sauf pour le cas 12, dont la diurèse est de 750 ml/24 h, avec une natriurèse de 15 mEq/24 h.

- Enfin le 4è groupe, de 2 cas, des syndromes hémolytiques et urémiques, (9 et 15) comprend ceux dont l'hypertension artérielle rebelle a entrainé une binéphrectomie.

. Pour le cas 9, l'hypertension artérielle a d'abord cèdé à l'ultrafiltration efficace durant l'hémodialyse, associée à de fortes doses d'hypotenseurs. (45 mg/kg/j de méthyl-Dopa et 4 mg/kg/j de Népressol)

Au 3è mois, l'hypertension artérielle, à 22.12, était incontrôlable, avec une défaillance cardiaque, des signes d'oedème pulmonaire et une diurèse nulle. Le soir de la binéphrectomie, la tension artérielle avait chuté à 15.11 . A partir du 10è jour, elle est restée stable, à 11.7, sans hypotenseur. L'amélioration de l'état général a été très remarquable.

. pour le cas 15, l'hypertension artérielle, à 17.11, n'a pas cèdé à la soustraction hydrique lors de la dialyse péritonéale, associée à la restriction hydro-sodée et aux hypotenseurs. La diurèse était nulle. Il existait un oedème pulmonaire subaigu (réninémie 500 nanogrammes/l/min.) 30 heures après la binéphrectomie, faite juste avant le début de l'hémodialyse, la tension artérielle avait chuté à 9.6
Ultérieurement elle est restée stable, à 12.8, 11.7

- Ainsi :

- L'absence d'hypertension artérielle dans le premier groupe est, en partie, liée à la diurèse résiduelle, permettant une bonne élimination hydro-sodée.

- Dans le 2è groupe, la soustraction hydrique, lors de l'hémodialyse et le régime de restriction hydro-sodée compensent une élimination faible. L'hypertension artérielle régresse.

- Dans le 3è groupe, les mesures précédentes sont insuffisantes et l'hypertension artérielle est contrôlée par l'association d'hypotenseurs.

- Enfin, dans le 4è groupe, l'hypertension artérielle grave, rebelle, conduit à la binéphrectomie, qui a été bénéfique, dans les 2 cas de syndrome hémolytique et urémique.
Dans ce groupe la diurèse était nulle.

oOo

Tableau n° 20

EVOLUTION DE LA TENSION ARTERIELLE AVANT ET SOUS DIALYSE, DANS LES 19 CAS

	Cas n°	Tension artérielle avant dialyse (sous régime et traitement éventuels)	Tension artérielle lors de la dialyse péritonéale	Hypotenseurs sous dialyse péritonéale	Tension artérielle sous hémodialyse	Hypotenseurs sous hémodialyse	Diurèse moyenne sous hémodialyse	Natriurèse moyenne sous hémodialyse
	4	13.9			12.8	0	380	15
	6	13.8			12.8	0	500	15
(1)	7	11.6			9.6	0	970	70
	11	11.7			10.6	0	600	50
	14	13.8			11.7	0	600	16
	16	11.7			9.5	0	500	30
	1	17.12			14.10	0		
	3	17.10	11.7	+	10.6	0	30	0
	5	17.12	13.9	+	10.6	0	70	3
(2)	8	20.17	12.8	+	14.9 à 12.8	0	250	2,7
	10	16.11			14.9 à 13.8	0		
	13	17.11	14.9	+	12.8	0	435	15
	17	15.10	12.8	0	12.8 à 10.6	0	200	20
	2	19.13	15.10	+	15.10	+	750	15
(3)	12	20.14			15.10 à 14.9	+	100	8
	18	20.10	12.7	+	15.9	+	200 à 0	5 à 0
	19	20.12			15.9	+	30	0
(4)	9	23.14	12.8	+	22.12 11.7 après binéphrectomie	+ puis 0	0	0
	15	18.12	17.11	+	12.8 (binéphrectomie avant hémodialyse)	0	0	0

Groupes individualisés : (1) (2) (3) (4)

ANEMIE

- Tous les patients étaient anémiques avant le début de l'hémodialyse et ont reçu des transfusions au cours de l'hémodialyse prolongée, afin de maintenir leur hématocrite au dessus de 15 %

Les tableaux n° : 21, 22, 23, 24, 25, 26 montrent l'évolution de l'hématocrite et des réticulocytes, en fonction des transfusions sanguines totales mensuelles pour les 19 cas.

- Nous avons distingué, sur ces tableaux, les transfusions sanguines liées à l'anémie chronique et celles liées aux incidents techniques (rupture de membrane, coagulation de circuit extra-corporel, hémorragie de canule)

- Sur environ 200 mois d'hémodialyse, on remarque que les quantités totales de culots globulaires nécessaires sont, en moyenne, de 8,4 ml/kg/mois, avec des extrêmes allant de 0 à 29 ml/kg/mois.

- Les transfusions de culots globulaires pour l'anémie chronique sont, en moyenne, de 6,5 ml/kg/mois, avec des extrêmes allant de 0,7 à 16 ml/kg/mois.
L'hématocrite moyen global est de 17,1 %, allant de 15 à 22,4 %

- J.H. SADLER et coll. (216) ont montré que les transfusions sanguines, durant l'hémodialyse chronique, déprimaient l'érythropoïese médullaire :

. On peut remarquer sur les tableaux (cas 8 et 16) que lorsque les transfusions sont absentes ou rares, l'hématocrite reste stable, vers 17 %, avec une réticulocytose appréciable entre 20 et 60 000/mm 3

. Par contre, si les transfusions sont abondantes, l'érythropoïese médullaire est déprimée. Ainsi pour le cas 10, qui reçoit 29 ml/kg/mois de sang, en raison de nombreux incidents techniques.

et dont l'hématocrite stagne néanmoins vers 16 %. On remarque également, chez le cas 11, une chute de la réticulocytose, accompagnant de fréquentes transfusions et un hématocrite restant à 15 % environ.

- Les transfusions pour l'anémie chronique ont été abondantes pour les cas 9 et 15, ayant subi une néphrectomie bilatérale, respectivement 8,2 et 15,8 ml/kg/mois.

. Cas 9 : avant binéphrectomie et malgré de multiples incidents techniques, une transfusion par mois stabilisait l'hématocrite à 20.23 %, avec une réticulocytose vers 30 000/mm 3. Après la binéphrectomie du 3è mois, alors que les incidents techniques deviennent très rares, l'hématocrite chute progressivement à 16 % au 4è mois, malgré une transfusion mensuelle. A partir du 6è mois, une transfusion par mois stabilise à nouveau l'hématocrite vers 20.23 %, avec une réticulocytose entre 50 et 100 000/mm 3

. Cas 15 : depuis la binéphrectomie, faite avant l'hémodialyse chronique, une transfusion par mois est nécessaire, malgré la rareté des incidents techniques, mais l'on constate, à partir du 9è mois, une augmentation progressive de la réticulocytose, de 5 000 à 40 - 60 000/mm 3

- Les transfusions pour incidents techniques ont été maximales pour les cas 3 et 9, tous deux porteurs d'un court-circuit artério-veineux huméral :

. Cas 3 : importante hémorragie de canule artérielle.

. Cas 9 : 2 hémorragies de canule artérielle et plusieurs ruptures de membrane.

- L'anémie, lors de l'hémodialyse chronique, est en partie expliquée par le déficit en erythropoïétine, normalement élaborée par le rein, comme l'ont prouvé les études de JACOBSON et coll. (134), GALLAGHER, MAC CARTHY et LANGE (102), WALDMAN et ROSSE (255).

- La persistance d'une activité erythropoïétique, (évoquée devant une réticulocytose appréciable, chez nos deux anéphriques), a été démontrée par MIRAND et coll. (171 - 176). Le lieu de la production extra-rénale d'érythropoïétine est inconnu. Chez les insuffisants rénaux en hémodialyse, elle est soumise à une stimulation croissante qui suffit à entrainer une amélioration progressive de l'anémie. (ESCHBACH et coll. 83)

Une solution serait bien sûr d'obtenir une érythropoïétine purifiée injectable.

- Dans la génèse de cette anémie, le rôle de l'acide folique n'est pas clair, mais son absence doit être considérée comme un

- Hématocrite : ● (en %)
- Réticulocytes : X (par mm³)
- ↑ : Transfusion de culot globulaire.
- M : Transfusion pour incident technique.

cas ① BER. ② MOT. ③ MIM. ④ GUI. ⑤ ALL.

○ Transfusions pour l'aplasie chronique.
△ Transfusions pour les incidents techniques.
■ Transfusions totales.

Hématocrites et Réticulocytes mensuels - Transfusions totales

TABLEAU N° 21

	HÉMATOCRITE MOYEN TOTAL	TRANSFUSIONS MOYENNES PAR MOIS ○ ml culot	ml/kg	△ ml culot	ml/kg	■ ml culot	ml/kg
①	15	400	16	/	/	400	16
②	15	0		0		0	
③	13	/	/	200	13	200	13
④	19	/	/	70	1,8	70	1,8
⑤	17	125	7,3	/	/	125	7,3

mois d'hémodialyse.

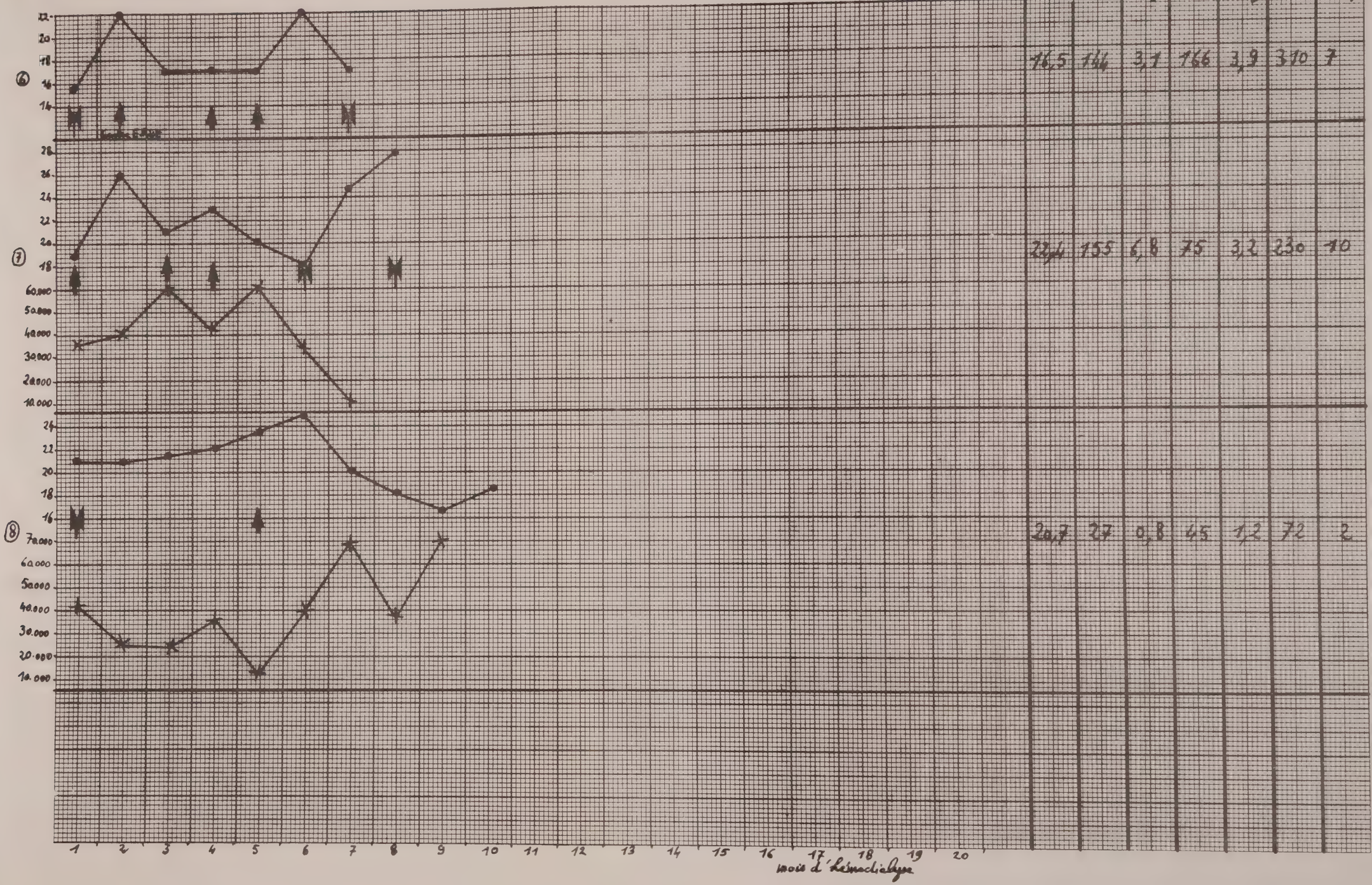
- Hématocrite : ● (en %)
- Réticulocytes : X (par mm³)
- ↑ : Transfusion de culot globulaire.
- M : Transfusion pour incident technique

⑥ COL.
⑦ HAP.
⑧ SEN.

○ Transfusions pour l'anémie chronique.
△ Transfusions pour les incidents techniques.
■ Transfusions totales.

Hématocrites et Réticulocytes mensuels. Transfusions totales.

TABLEAU N° 22



	HÉMATOCRITE MOYEN TOTAL	TRANSFUSIONS MOYENNES PAR MOIS					
		nb culots	ml/kg	nb culots	ml/kg	nb culots	ml/kg
⑥	16,5	144	3,1	166	3,9	310	7
⑦	22,4	155	6,8	75	3,2	230	10
⑧	20,7	27	0,8	45	1,2	72	2

. Hématocrite : ● (en %)
Réticulocytes : X (par mm³)
↑ . Transfusion de culot globulaire
M Transfusion pour incident technique

cas ⑨ PER-
⑩ PIN.
⑪ BOU.

Hématocrites et Réticulocytes mensuels. Transfusions totales

TABLEAU N° 23

○ Transfusions pour l'anémie chronique.
△ Transfusions pour les incidents techniques.
■ Transfusions totales.

	HÉMATOCRITE MOYEN TOTAL	TRANSFUSIONS MOYENNES PAR MOIS ○ culots	○ ml/kg	△ culots	△ ml/kg	■ culots	■ ml/kg
⑨	20,7	1,8	8,5	1,22	13,5	2,00	22
⑩	21,7	2,60	11	0,30	1,5	1,370	2,9
⑪	25,4	1,95	5,4	—	—	1,95	5,4

mois d'hémodialyse.

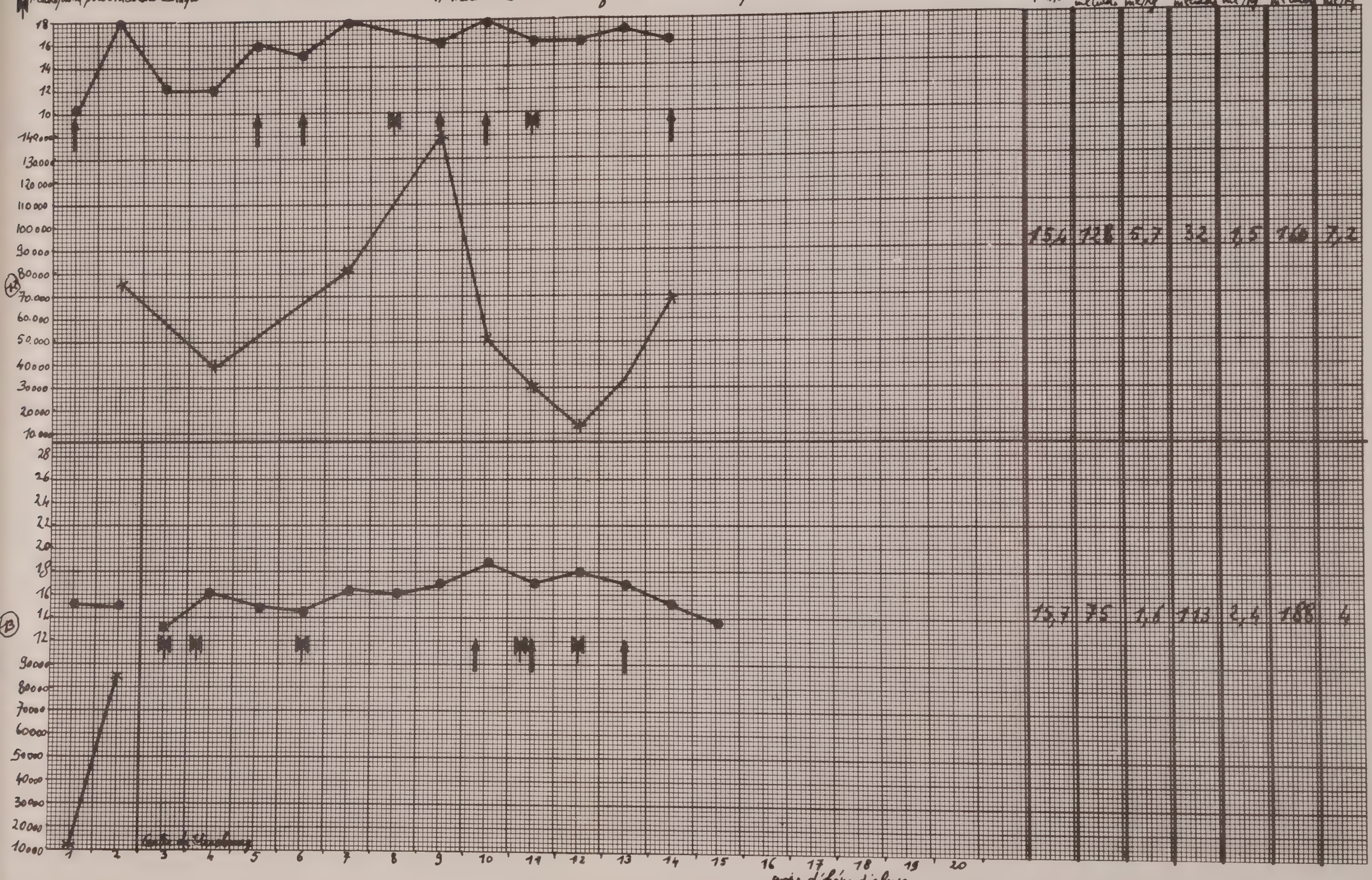
TABLEAU N° 24

Hématocrites et Réticulocytes mensuels - Transfusions totales -

- Hématocrite : ● (en %)
- Réticulocytes X (par mm³)
- ↑ Transfusion de culot globulaire
- M Transfusion pour incident technique

cas (12) LET.
cas (13) DEIM.

○ Transfusions pour l'anémie chronique.
△ Transfusions pour les incidents techniques.
■ Transfusions totales.



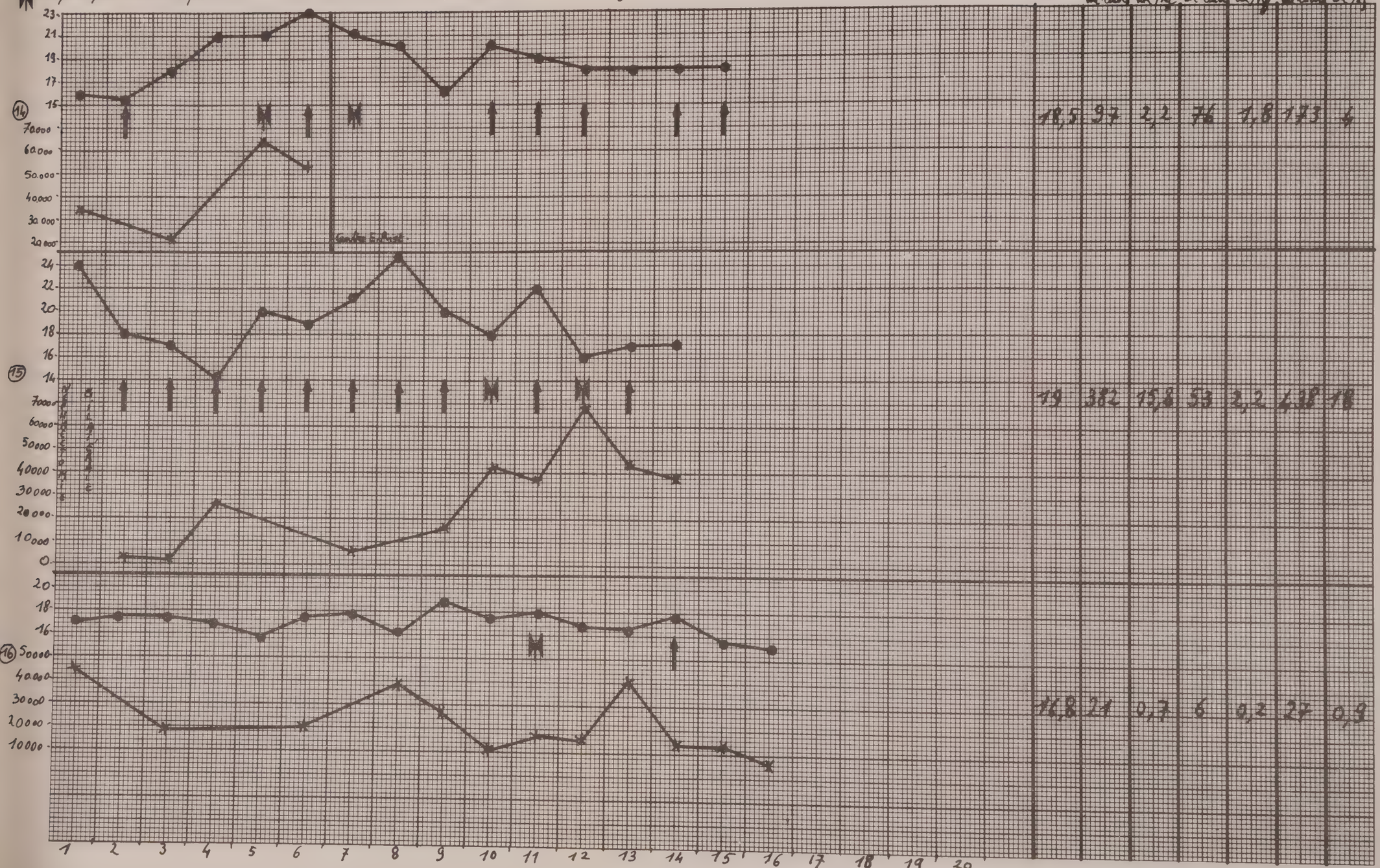
- Hématocrite = ● (en %)
- Réticulocytes = X (par mm³)
↑ Transfusion de culot globulaire.
M Transfusion pour incident technique

Cas (14) AND. (15) ADA. (16) GRA.

TABLEAU N° 25

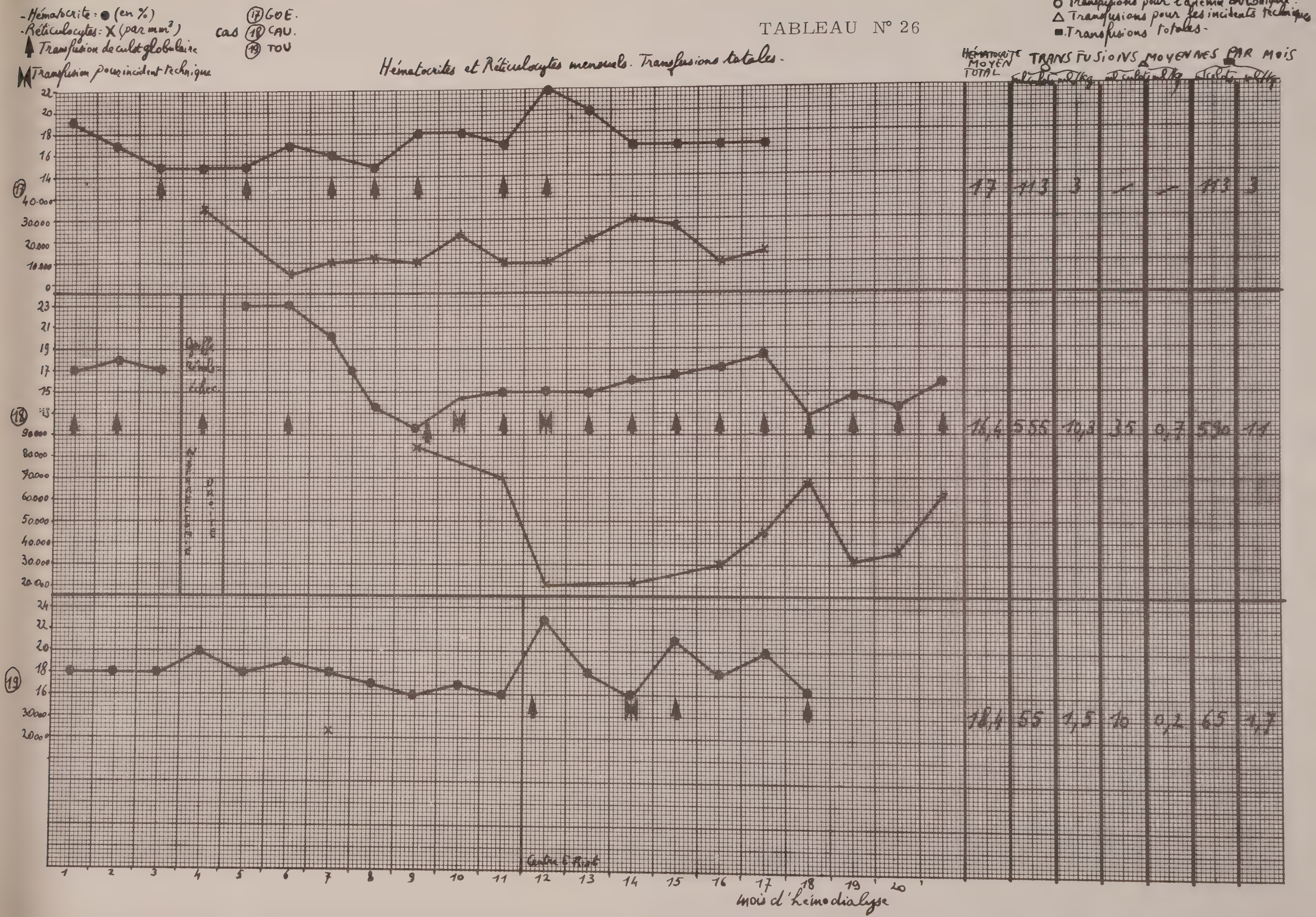
Hématocrites et Réticulocytes mensuels. Transfusions totales.

○ Transfusions pour l'anémie chronique.
△ Transfusions pour les incidents techniques
■ Transfusions totales.



	HÉMATOCRITE MOYEN TOTAL	TRANSFUSIONS MOYENNES PAR MOIS					
		ml culots	ml/kg	ml culots	ml/kg	ml culots	ml/kg
(14)	18,5	97	2,2	76	1,8	123	4
(15)	19	382	15,8	53	2,2	438	18
(16)	14,8	24	0,7	6	0,2	27	0,9

TABLEAU N° 26



-Hématocrite : ● (en %)
-Réticulocytes : X (par mm³)
Transfusion de culot globulaire
Transfusion pour incident technique
cas (17) GOE.
(18) CAU.
(19) TOU
○ Transfusions pour l'anémie chronique.
△ Transfusions pour les incidents techniques
■ Transfusions totales.
Hématocrites et Réticulocytes mensuels. Transfusions totales.
HÉMATOCRITE MOYEN TOTAL
TRANSFUSIONS MOYENNES PAR MOIS
Greffe rénale
NÉPHRECTOMIE
DROITE
Centre C Rist
mois d'hémodialyse
17 113 3 — — 113 3
16,4 555 10,3 35 0,7 590 11
18,4 55 1,5 10 0,2 65 1,7

facteur aggravant. (CURTIS et coll. 61)
Il a été constaté que l'acide folique était dialysable : LASKER et coll. (148) ainsi que HAMPERS et coll. (125)

- La plupart des malades de cette série reçoivent de la Foldine, sans qu'on puisse en tirer de conclusion actuellement.

- Les transfusions répétées ont plusieurs inconvénients bien connus, nous évoquerons seulement :

. le risque d'hémosidérose. (constaté par MOORHEAD (173) chez des patients ayant reçu un traitement martial intra-veineux associé) Le fer sérique est très augmenté chez 7 patients, comme le montre le tableau ci-dessous.

Cas n°	Fer sérique γ/100 ml	Mois d'hémodialyse	Sang transfusé en ml/kg/mois
3	150	2è	13
5	220	4è	7,3
7	170	8è	10
10	165	13è	29
11	210	14è	5,4
15	245	14è	18
18	300	20è	11

. le risque de formation d'anticorps.

On a constaté :

pour le cas 9 : des anticorps antileucocytaires et antiplaquettaires, à partir du 7è mois d'hémodialyse.

pour le cas 15 : des anticorps anti-plaquettaires, au 9è mois.

pour le cas 18 : des anticorps anti-leucocytaires au 15è mois.

Ceci nécessite des transfusions de sang déleucocyté et ajoute un problème de compatibilité immunologique pour la future transplantation rénale.

. l'hépatite sera vue à part.

Au terme de ces quelques données concernant l'anémie, insistons sur quelques points importants :

- il faut éviter les prélèvements sanguins non indispensables,
- il faut restituer le sang au maximum, en basculant le rein à la verticale 30 mn avant la fin de l'hémodialyse et en le rinçant, à la fin, avec du sérum physiologique.

On réalise la gravité que peut représenter la coagulation d'un rein, la rupture de membrane, voire l'hémorragie de canule, à compenser immédiatement par transfusion.

oOo

HEPATITE VIRALE

- C'est un risque majeur pour les patients, de même que pour l'équipe infirmière et médicale, comme l'ont reconnu de nombreux centres d'hémodialyse chronique chez l'adulte. (B.H. SCRIBNER, 218, D. RINGERTZ, 208, J.P. PENDRAS, 190, W. DRUKKER, 77, P.O. JONES, 137)

- L'unité d'hémodialyse chronique fonctionne depuis octobre 1968 - (Pr P. ROYER - Enfants-Malades)

- En 20 mois, environ 260 culots globulaires ont été transfusés aux 19 patients.

- En juillet 1970, au terme de ces 20 mois, on note 8 hépatites virales : 5 chez les patients, 1 chez une infirmière, 1 chez une aide-soignante et 1 chez un médecin. (voir tableau n° 27)

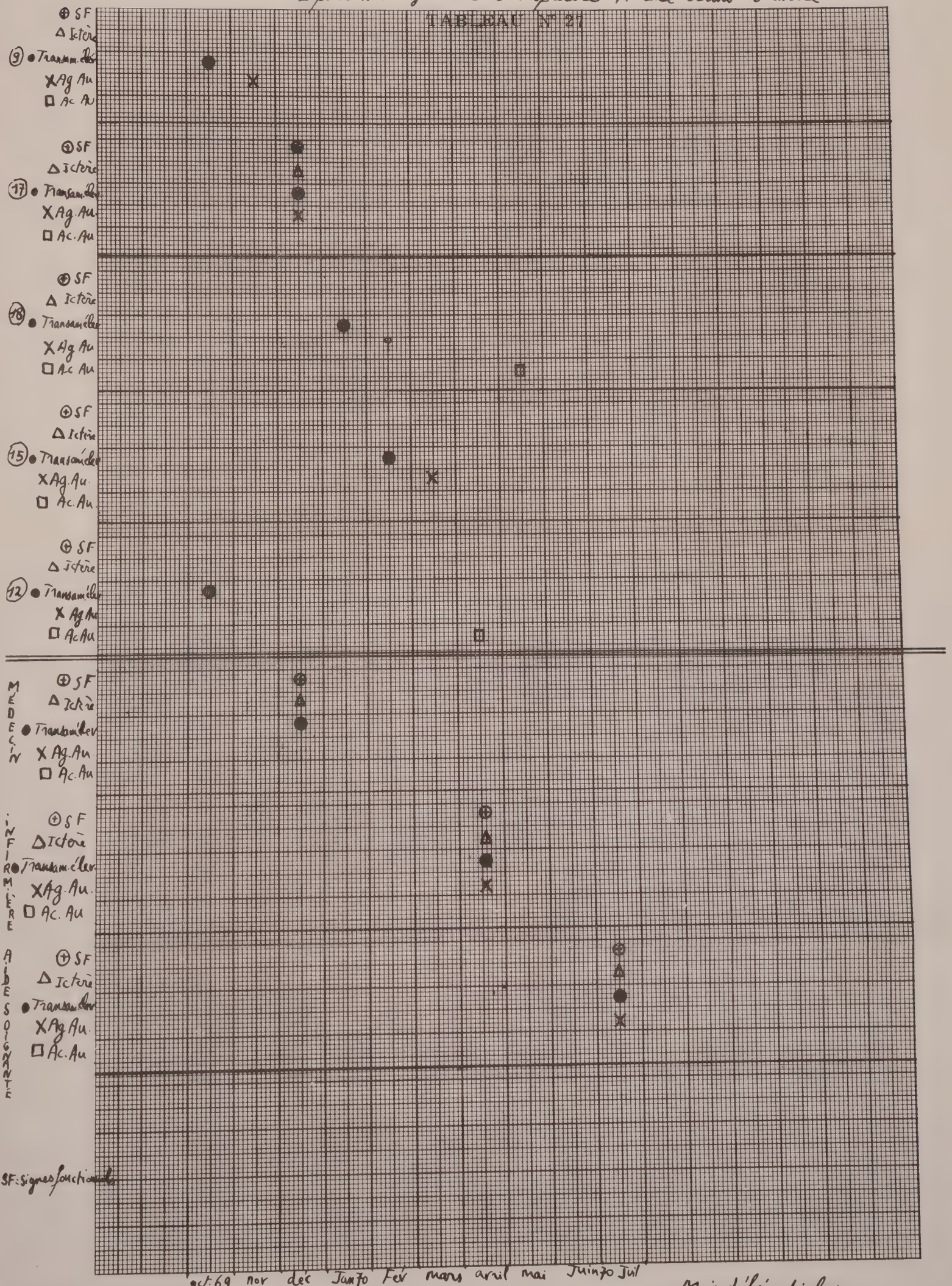
HEPATITES CHEZ LES PATIENTS : 5 cas.

. La 1ère hépatite virale est découverte en octobre 1969, chez le cas n° 9, à son 4è mois d'hémodialyse.
Il a reçu, durant ces 4 mois, 1 litre de culots globulaires.
C'est une hépatite asymptomatique, révèlée par une augmentation des transaminases glutamopyruviques à 140 UF. La recherche de l'antigène australien est positive en novembre 1969. Les transaminases glutamopyruviques, après avoir atteint un maximum de 260 UF en décembre, sont normales en janvier 1970, à 16 UF.

. La 2è hépatite virale est découverte en décembre 169, chez le cas n° 17, à son 11è mois d'hémodialyse.
Il a reçu, durant ces 11 mois, 1 200 ml de culots globulaires.
C'est une hépatite révèlée par une anorexie, des vomissements, un amaigrissement, un ictère et une élévation des transaminases glutamo-pyruviques à 305 UF.
La recherche de l'antigène australien est positive en décembre 1969.
Les transaminases glutamo-pyruviques sont normales en février 70,

Epidémiologie de l'hépatite virale dans l'unité

TABLEAU N° 21



à 22 UF.

. La 3è hépatite virale est sans doute celle du cas n° 18, sans qu'on puisse l'affirmer, chronologiquement :

- En janvier 1970, sans aucun symptôme, on remarque une augmentation des transaminases glutamo-pyruviques à 72 UF. Le patient a reçu, les 11 mois précédents, 8 litres de culots globulaires. La recherche d'antigène australien n'est pas faite à ce moment.

- En mai 1970, alors que les transaminases glutamo-pyruviques sont à 12 UF, la recherche d'anticorps anti-australien est positive.

. La 4è hépatite virale est découverte en février 1970, chez le cas n° 15, à son 10è mois d'hémodialyse.
Il a reçu, durant ces 10 mois, 4 450 ml de culots globulaires.
C'est une hépatite asymptômatique, révèlée par une augmentation des transaminases glutamo-pyruviques à 190 UF.
La recherche de l'antigène australien est positive en mars 1970.
Les transaminases glutamo-pyruviques, après avoir atteint un maximum de 260 UF, en mars 1970, sont normales, en mai 1970, à 8 UF.

. La 5è hépatite virale est découverte en avril 1970, chez le cas n° 12, à son 12è mois d'hémodialyse.
Il a reçu, durant ces 12 mois, 2 000 ml de culots globulaires.
C'est une hépatite anictérique, avec des transaminases glutamo-pyruviques normales à 12 UF.
La recherche d'anticorps anti-australien est positive, ce qui permet d'affirmer l'existence d'une hépatite antérieure, mais non sa date de début.
On remarque que les transaminases glutamo-pyruviques ont été à 100 UF en octobre 1969, mais que la recherche d'antigène australien, en novembre 1969, était négative.
Donc la chronologie ne peut être précisée avec exactitude.

Donc 1 hépatite ictérigène et 4 hépatites asymptômatiques, révèlées par l'augmentation des transaminases ou la découverte de l'antigène australien.

HEPATITES DE L'EQUIPE SOIGNANTE, au nombre de 3 :

- En décembre 1969, 3 mois après la découverte de la 1ère hépatite, un médecin fait une hépatite virale typique ictérique. Mais on ne découvre pas l'antigène australien et il aurait été contaminé dans un autre service, où il travaille le matin.

- En avril 1970, une infirmière, enceinte de 6 mois, fait une hépatite virale typique, à début insidieux, marqué par une asthénie intense durant un mois environ.

Il existe un ictère, des transaminases élevées et l'antigène australien est retrouvé. (l'enfant est né et va bien).

- En juillet 1970, une aide-soignante, qui démonte les reins artificiels, fait également une hépatite virale ictérigène franche.
Le début a été ici plus rapide, (8 jours) marqué surtout par des arthralgies.

Donc 3 hépatites ictérigènes typiques.

- Dans aucun de ces 8 cas une évolution fatale ne fut heureusement constatée.

- La description de ces cas permet de penser, pour au moins 7 sujets, qu'il s'agit d'une hépatite "du sérum", à virus S.H.

. il s'agit en effet de polytransfusés, qui ont donc un risque considérable d'hépatite transfusionnelle.

. les périodes d'incubation sont parfois difficiles à préciser, elles sont, au minimum, de :

30 jours pour les cas 9, 12, 15, 18
6 semaines pour le cas 17
2 mois pour le médecin (mais cas douteux)
2 mois pour l'infirmière
5 mois pour l'aide-soignante.

. il n'a été constaté d'hépatite ni dans l'entourage, ni dans la famille, des patients et de l'équipe médicale.

. Quant à la découverte de l'antigène australien, elle appelle quelques commentaires :

- En 1967-1968, BLUMBERG et coll. (27 - 28) ont montré que l'antigène australien est associé au virus de l'hépatite virale.

- En 1968, OKOCHI et MURAKAMI (186) de même que GOCKE et coll. (107) ont montré que la transfusion de sang contenant l'antigène australien provoquait une hépatite, clinique ou biologique.

- L'existence d'un antigène spécifique du virus de l'hépatite infectieuse n'a pas été démontrée, par contre PRINCE (198) a décrit un antigène S.H., spécifique de l'hépatite du sérum.

- Quant à la présence d'anticorps anti-australien, c'est le témoin d'une hépatite antérieure, avec formation d'un complexe antigène-anticorps. Il pourrait s'agir d'une protection sélective contre le virus S.H.

- Quoiqu'il en soit, l'existence de l'antigène australien a été démontrée par BLUMBERG et coll. en 1969 (29) lors d'une épidémie d'hépatite dans une unité d'hémodialyse. Les constatations faites sont semblables aux nôtres.
La persistance de l'antigène australien chez les patients et non dans l'équipe soignante, serait le témoin d'un déficit immunitaire chez ces insuffisants rénaux.

- L'intérêt de la découverte de l'antigène australien est majeur : il permet de faire le diagnostic d'une forme asymtômatique et surtout les donneurs dangereux peuvent désormais être décelés dans les centres de transfusion. (SOULIER 224)

- Certaines mesures sont prises dans l'unité pour éviter ce risque d'hépatite :

. port de gants, masques, blouses.
. nettoyage immédiat et prudent du sang du patient répandu (qu'il s'agisse d'une fuite au niveau du Rein artificiel, d'un saignement au niveau de la canule...)
. nettoyage et stérilisation du matériel avec précautions.
. nourriture et boissons prises en dehors de l'unité.

(Par contre un Rein artificiel est utilisé chez différents malades)

La prévention par les gamma-globulines n'est pas faite systématiquement.

- L'important est de diminuer au maximum les transfusions et d'informer avec précision l'équipe sur les risques encourus et les précautions à prendre.

oOo

LA NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

- Durant les 207 mois d'hémodialyse, il a été fait, chez les 19 patients :

. un examen clinique, tous les 3 mois environ, recherchant les troubles de la sensibilité, des réflexes et de la motricité.

. un examen électrologique, tous les 6 mois environ, comportant :

- une mesure des chronaxies du pédieux et du jambier antérieur.
- un enregistrement du tracé électromyographique au cours de la contraction volontaire.
- une mesure de la vitesse de conduction du nerf sciatique poplité externe (VCN. SPE) entre deux points de stimulation au creux poplité et au cou de pied.

- Les signes cliniques de neuropathie périphérique ont été retrouvés dans 2 cas, (14 et 18) en début d'hémodialyse, ou après échec de greffe de Rein : (voir tableau n° 28)

. le cas 14 avait, en début d'hémodialyse, des talalgies et une diminution de la force musculaire des extenseurs propres des gros orteils. (les signes régressent après quelques semaines d'hémodialyse)

. le cas 18 avait, après l'échec de sa transplantation rénale, des sensations de brûlure au niveau de la plante des pieds, une diminution de la force musculaire des extenseurs propres des gros orteils, une amyotrophie massive, aggravée par la dénutrition, atteignant surtout les loges antéro-externes de jambes, enfin une abolition des réflexes achilléens.
(les troubles subjectifs régressent après 6 mois d'hémodialyse, de même les troubles objectifs, sauf l'abolition des achilléens

Cas n°	Signes cliniques	Chronaxies anormales (pédieux) ms	Tracés de contraction appauvris		Tracés de contraction polyphasiques		V. C. N. m/s	Evolution nombre de mois d'hémo-dialyse	Signes cliniques	Chronaxies anormales (pédieux) ms	Tracés de contraction appauvris		Tracés de contraction polyphasiques		V. C. N. m/s
			jambier antérieur	pédieux	jambier antérieur	pédieux					jambier antérieur	pédieux	jambier antérieur	pédieux	
1				+		+	37		- Transplantée dès le 1er mois -						
2			+	+	+	+	52		- Recul insuffisant -						
4			+		+		38		- Recul insuffisant -						
5			±	±	±	±	51		- Recul insuffisant -						
6		5,5			+	+	41		- Autre centre d'hémodialyse -						
11			±	±	+	+	40	13e		20	+++	+++	++	++	46
13			±		±		60		- Autre centre d'hémodialyse -						
14	+				+	+	29	4e		2			+	+	38
15						±	50	12e						±	46
17					+	+	46	14e			±	±	+	+	45
18		3			+	+	44	3e	+	30	+	+++	+		SPE inexcitable
7							54	6e							37
9							42	10e							32,5
19							56	8e			+	+	+	+	53

Examen au début ou lors des 6 premières semaines d'hémodialyse.

Evolution ultérieure

- m/s : mètre par seconde
- ms : milliseconde
- les cases en blanc : examen normal
- ± : atteinte minime
  \+ : nette
  +++ : massive

TABLEAU N° 28

EVOLUTION DES CAS DE NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

qui persiste au 20è mois d'hémodialyse).

- Les signes électriques ont été retrouvés, avant ou lors des 6 premières semaines d'hémodialyse, dans 11 cas : (1, 2, 4, 5, 6, 11, 13, 14, 15, 17, 18) il s'agissait : (voir tableau n° 28)

. d'une augmentation des chronaxies, au dessus d'une milliseconde. (ms)

. de tracés de contraction volontaire montrant, à des degrès divers, un déficit neurogène : tracés appauvris, présence de potentiels polyphasiques, dans le jambier antérieur ou le pédieux.

. enfin d'une diminution de la vitesse de conduction nerveuse du sciatique poplité externe, en dessous du chiffre normal de 40 - 45 m/sec.

- Evolution des signes électriques :

. Nous n'avons pas un recul suffisant, pour les cas 2, 4, 5.

. Le cas 1 a été rapidement transplanté.

. Le cas 10 n'a pas été suivi régulièrement. (il avait une atteinte électrique au 12è mois et a ensuite été transplanté)

. Les cas 6 et 13 sont partis dans un autre centre. (aucune neuropathie clinique)

- L'apparition ou l'aggravation de signes électriques de neuropathie a été observée dans 5 cas, sous hémodialyse : (7, 9, 11, 18, 19 - voir tableau)

. Cas 7 : l'examen électrologique est normal au premier mois, avec une V. C. N. égale à 54 m/s.
Au 6è mois, il n'existe pas d'anomalie des chronaxies ou des tracés de contraction volontaire, mais la V. C. N. n'est plus que de 37 m/s.

. Cas 9 : au 3è mois, la V. C. N. est de 42 m/s.
au 10è mois, elle est de 32,5 m/s.
(c'est la seule mesure possible à cet âge.)

. Cas 11 : au 2è mois, le tracé de contraction volontaire est légèrement appauvri, avec des chronaxies normales .
V. C. N. : 40 m/s. au 13è mois, seulement quelques unités motrices sont retrouvées dans le jambier antérieur et le pédieux, battant à rythme accéléré. La chronaxie dans le pédieux est considérablement augmenté, à 20 ms. V. C. N. : 46 m/s.

. Cas 18 : du 1er au 3è mois d'hémodialyse, les chronaxies sont allongées au niveau du pédieux, à 3 - 4 ms ; les tracés de contraction volontaire sont polyphasiques. V.C.N. : 44 à 41 m/s.
Après l'échec de sa transplantation rénale, on notera des chronaxies à 25 - 30 ms ; des tracés de contraction volontaire appauvris et polyphasiques dans le jambier antérieur, une quasi dénervation dans le pédieux, inexcitable par stimulation du S.P.E.
(ces anomalies persistent au 19è mois).

. Cas 19 : au 8è mois, survenue d'un appauvrissement et d'une polyphasicité des tracés de contraction volontaire, sans modification de la V.C.N. (56 et 53 m/s)

- Une stabilisation de l'atteinte électrique, initialement constatée, a été observée dans 2 cas : (15 et 17)
Tous deux ont une discrète atteinte neurogène périphérique non évolutive, après respectivement 12 et 14 mois d'hémodialyse.

- Une amélioration de la V.C.N. a été observée dans un cas : (14)

29 m/s au début de l'hémodialyse et 38 m/s au 4è mois (mais les tracés de contraction volontaire restent anormaux et la chronaxie du pédieux atteint 2 ms).

- Aucune neuropathie périphérique n'a été constatée dans 4 cas :

n° 3 : 2 mois d'hémodialyse
n° 8 : 9 mois
n° 12 : 12 mois
n° 16 : 15 mois

On peut schématiser ainsi ces données de l'examen électrologique dans le tableau suivant, n° 29.

- La neuropathie urémique est bien connue chez l'adulte en hémodialyse chronique :

- SCRIBNER signale que cette neuropathie périphérique doit être prévenue par une hémodialyse précoce et bien conduite. (2 séances par semaine) (218)

- Divers auteurs ont montré que l'hémodialyse pouvait améliorer ou stabiliser l'atteinte neurologique, surtout clinique. (P. CHAUMONT et coll. 48, CURTIS et coll. 61, GONZALES et coll. 109, JEBSEN et coll. 135, HEGSTROM et coll. 127, LINDHOLM et coll. 156, TENCKHOFF et coll. 238, VERSACI et coll. 254).

Nombre de cas	Début de de l'hémodialyse	Evolution	Durée de l'hémodialyse
19	11 cas avec anomalies 5 cas sans anomalie 3 cas avec examens plus tardifs	4 restent normaux	2 à 15 mois
		3 s'aggravent et 2 se déteriorent	6 à 19 mois
		2 restent stables	12 et 14 mois
		1 s'améliore	4 mois
		1 cas : transplanté	
		3 cas : recul insuffisant	
		1 cas : surveillance irrégulière	
		2 cas : autre centre	

TABLEAU N° 29

Données de l'examen électrologique

- D'autres auteurs, en particulier FUNCK-BRENTANO, ont montré la possibilité de progression de cette polynévrite en dépit du traitement. (99 - 100 - 101)

- DRUKKER a résumé, en 1967, l'expérience européenne sur la neuropathie lors de l'hémodialyse chronique chez l'adulte : (78)

. 1/4 des patients, ont une neuropathie en début d'hémodialyse. (soit 134 cas)

. Parmi eux : 47 % s'améliorent
12 % s'aggravent
41 % restent identiques.

- L'étiologie de cette neuropathie demeure obscure. On a émis l'hypothèse de l'accumulation toxique endogène d'une substance lors de l'insuffisance rénale ; ASBURY invoque un trouble du métabolisme glucidique (12). Aucune conclusion ne peut être encore donnée.

- Pour terminer, insistons sur l'intérêt de l'examen électrologique : il fait parfois décider d'une hémodialyse précoce, ou il incite à en accentuer la fréquence ou la durée.

oOo

LA PERICARDITE UREMIQUE

- Sur les 19 patients, 3 avaient une péricardite en début d'hémodialyse : (cas n° 3, 4, 5)

. Cas 3 : la péricardite s'est développée au 2è mois d'un traitement par dialyse péritonéale, révèlée par un frottement péricardique, confirmée par l'augmentation (de 0,50 à 0,60) du rapport cardio-thoracique et l'existence de signes électriques.

. Cas 4 : la péricardite est découverte avant l'hémodialyse, devant des douleurs rétrosternales, un frottement péricardique net, une augmentation du rapport cardio-thoracique, à 0,68 ; enfin des signes électriques.

. Cas 5 : la péricardite est découverte avant l'hémodialyse, devant une dyspnée, un frottement péricardique, une augmentation du rapport cardio-thoracique à 0,70 ; enfin des signes électriques.

- La péricardite régresse dans les 3 cas, grâce à deux séances par semaine d'hémodialyse, pour les cas 3 et 4 et grâce à trois séances par semaine, durant deux mois pour le cas 5.

- Les signes cliniques et radiologiques de péricardite régressent, en 5 semaines à 2 mois, mais les signes électriques persistent. (au 4è mois pour le cas 5)

- Une péricardite est survenue en cours d'hémodialyse, chez le cas n° 15 :

. cette péricardite a été découverte au 7è mois, devant un frottement péricardique net aux 2 temps, une augmentation du rapport cardio-thoracique à 0,60 ; enfin des signes électriques.

. la régression, clinique et radiologique, est obtenue en 6 semaines, grâce à l'augmentation de la fréquence des hémodialyses, de 2 à 3 séances par semaine, mais les signes électriques persistent 5 mois après.

- La péricardite urémique est bien connue et nous citerons les travaux de BRIGHT (34) et, plus récemment, dc BEAUDRY et coll. (24)
Nous n'insisterons pas sur sa symptomatologie et ses signes radiologiques ou électriques, bien classiques.

- BAILEY signale l'effroyable mortalité due à cette péricardite, au Peter Bent Brigham Hospital de 1940 à 1950, avant l'hémodialyse chronique : 40 cas de péricardite urémique et 35 décès observés, entre 2 jours et 2 mois après la découverte. (17)

- Puis il montre la remarquable efficacité de l'hémodialyse, ce que confirme notre série chez l'enfant.

- Cependant, comme l'ont constaté divers auteurs, (PENDRAS - 189 -, MAHER - 161 -, SYMONS - 237 -, JOHNSON - 136 -) la péricardite peut se développer malgré une hémodialyse régulière efficace. (cas 15)

- L'étiologie de cette péricardite urémique demeure aussi mystérieuse que celle de la neuropathie. On invoque à nouveau une substance toxique endogène.

- Pour le cas n° 15, il n'a pas été retrouvé de cause déclenchante, (BAILEY 17) telle une agression chirurgicale, un traumatisme ou une infection.
La recherche virologique est restée négative.

- On peut simplement noter que l'hémodialyse était moins efficace durant la période de découverte de la péricardite. (azotémies moyennes antérieures, avant et après hémodialyse, à 1,80 et 0,50 g/l ; azotémies, lors de la péricardite, à 2,30 et 0,65 g/l)

- Mais on sait qu'il n'a pas été trouvé de corrélation entre le taux d'urée et la péricardite, par divers auteurs. (BAILEY 17)

Pour terminer, insistons sur la prévention de cette péricardite, par des hémodialyses précoces, efficaces. Une fois déclarée il faut faire impérativement l'hémodialyse sous héparinisation régionale, en raison du risque majeur de péricardite hémorragique et de tamponnade.
(GUILD - 116 -, HAGER - 119 -, GOODNER - 110 -, SYMONS - 237 -, MARKETOS - 163 -, MERIKAS - 169 -)

TROUBLES DU METABOLISME PHOSPHO - CALCIQUE

L'OSTEODYSTROPHIE RENALE

- Ses manifestations cliniques et radiologiques, décrites chez l'adulte par ALBRIGHT (6) et STANBURY (225 - 226) de même que chez l'enfant, par GRAHAM (113), FALLIS (95) et ROYER (213 - 214), au cours de l'insuffisance rénale chronique, sont retrouvées, au cours de l'hémodialyse chronique, à divers degrés.

- Sa fréquence, chez l'adulte en hémodialyse, varie suivant les auteurs : 9 cas sur 19 pour PENDRAS (190) 11 cas sur 26, traités depuis plus de 2 ans, pour CURTIS (60) ; seulement 4 cas sur 16, traités depuis plus de 2 ans, pour TRAEGER (245).

AVANT L'HEMODIALYSE :

- Dans notre série de 19 cas, les manifestations cliniques n'ont été observées que dans 2 cas ; (5 et 7) il s'agissait d'insuffisances rénales de longue durée :

. le cas 5 avait des douleurs et des déformations osseuses des membres inférieurs, en particulier un important genu valgum. Elle était alitée depuis 2 ans.

. le cas 7 avait des douleurs et un glissement des cols fémoraux. La marche restait cependant possible, en se dandinant.

. aucune fracture n'a été observée.

- Les manifestations radiologiques ont été observées, dans 12 cas, avant l'hémodialyse. (2, 3, 4, 5, 6, 7, 9, 12, 13, 14, 16, 19)

. Dans tous ces cas existait une ostéoporose, marquée par une augmentation de la transparence osseuse et un amincissement

des corticales, avec diminution du rapport cortico-diaphysaire du tibia. (J. BERNARD et coll 25)

. Dans 5 cas (3, 4, 5, 7, 14) étaient associés des signes d'hyperparathyroïdie secondaire : résorption sous-périostée, zones microkystiques, atteinte de la lamina dura des alvéoles dentaires et de la corticale des métacarpiens, lyse de l'extrémité externe des clavicules.

. Dans 1 cas (7) des lésions associées de rachitisme et un glissement des cols fémoraux.

. Dans 1 cas (5) on notait l'association d'un bassin ostéomalacique, avec un aplatissement des têtes fémorales et une coxa vara bilatérale.

SOUS HEMODIALYSE

- Les manifestations cliniques régressent :

. le cas 5 remarche dès les premiers mois, tandis que persiste une déformation.

. le cas 7 remarche, après 6 mois de mise en extension fémorale.

- Les manifestations radiologiques :

. L'ostéoporose : sur les 12 cas, 9 conservent une ostéoporose identique, avec un rapport cortico-diaphysaire du tibia entre 0,20 et 0,35 :

CAS N°	NOMBRE DE MOIS D'HEMODIALYSE
2	2 mois
4	3 mois
5	4 mois
6	6 mois
9	8 mois
12	12 mois
14	12 mois
16	16 mois
19	12 mois

Chez les 3 autres :

. un est parti dans un autre centre. (13)
. le cas 3, traité par le 25hydroxycholécalciférol a une ostéoporose persistante, après 2 mois de traitement, mais le rapport cortico-diaphysaire du tibia a augmenté, de 0,27 à 0,40 et les bordures métaphysaires sont denses, bien soulignées.
. le cas 7, traité par 25hydroxycholécalciférol durant 2 mois, a vu l'ostéoporose régresser.

- L'hyperparathyroïdie secondaire persiste dans 4 cas sur 5. (3, 4, 5, 14)

. pour le cas n° 7, le 25hydroxycholécalciférol a amélioré les lésions radiologiques. Le cas mérite quelques commentaires :

= un traitement par la vitamine D, 4 000 u/j. durant 12 mois et 16 000 u/j. durant 8 mois, n'avait pas amélioré l'ostéopathie urémique.

= sous hémodialyse, le traitement par un métabolite actif de la vitamine D, le 25hydroxycholécalciférol, à raison de 16 000 u/j., permet la régression de l'ostéoporose et des signes de rachitisme, l'amélioration des signes radiologiques d'hyperparathyroïdie. L'enfant peut remarcher, après 6 mois de mise en extension fémorale.

= la biopsie osseuse au niveau de la crête iliaque, faite avant et après traitement par le 25hydroxycholécalciférol, montre une forte diminution de l'ostéomalacie, une disparition de l'ostéosclérose, une discrète ostéoporose, enfin une minéralisation massive de l'ostéoïde.

= mais l'hypercalcémie grave, (atteignant 168 mg/l) accompagnée de céphalées et d'hypertension artérielle, persiste, malgré l'arrêt de tout traitement calcique ou vitaminique D, malgré des injections répétées de thyrocalcitonine, associées à des épurations sans calcium, (temporairement,) dans le bain de dialyse.

= la parathyroïdectomie est faite au 4è mois : Monsieur Pellerin enlève 3 parathyroïdes volumineuses. Histologiquement, il s'agit d'une hyperplasie adénomateuse, à cellules claires.

= dès lors, la calcémie restera normale.

- Des manifestations radiologiques apparaissent, dans 4 cas, (11, 12, 15, 17) en cours d'hémodialyse :

. cas 11 : apparition, au 14è mois, de microgéodes du crâne.

. cas 12 : à l'ostéoporose initiale, s'ajoutent, au 12è mois, des microgéodes du crâne.

. cas 15 : survenue d'une ostéoporose, au 12è mois.

. cas 17 : survenue d'une discrète ostéoporose, au 8è mois, qui régresse, grâce à l'augmentation du calcium et de la vitamine D.

- 4 cas n'ont aucune anomalie osseuse radiologique :

Cas n°	Mois d'hémodialyse
1	1
8	10
10	13
18	20

LA PSEUDO-GOUTTE PHOSPHOCALCIQUE

- Décrite par CANER, (42) elle n'a jamais été observée dans notre série, ce qui s'oppose à certaines statistiques chez l'adulte, (MAHER 161 ; PENDRAS 190 ; THOMSON 242 ; LINDHOLM 155 ; SHUPAK 217) mais est en accord avec celles d'autres auteurs. (DALLA ROSA 63 ; COMTY 55)

LES CALCIFICATIONS METASTATIQUES n'ont pas été observées dans notre série, en dehors des calcifications kérato-conjonctivales, que nous verrons plus loin.

L'EQUILIBRE PHOSPHO-CALCIQUE PLASMATIQUE

- Les tableaux n° 30, 31, 32, 33, schématisent l'évolution mensuelle de calcémie, phosphorémie et phosphatases alcalines, en fonction des divers traitements. (les prélèvements sanguins sont faits en début d'hémodialyse)

- L'hypocalcémie initiale, très souvent constatée en début d'hémodialyse, est corrigée après quelques séances. Les calcémies moyennes sont entre 80 et 100 mg/l., (sauf pour le cas 7 dont nous avons parlé.) Ceci est en accord avec l'hémodialyse chez l'adulte. (CURTIS 61)

- L'hyperphosphorémie, a été constatée dans 13 cas sur 19, en début ou en cours d'hémodialyse. (cas : 4, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 13, 14, 15, 16, 17, 18)

CAL = Calcémie . mg/l
P = Phosphorémie : mg/l
Ph.Al = Phosphatases alcalines . UKA
Ca = Calcium en supplément du régime (en mg de Ca)
HA = Hydroxyde d'aluminium . (Cac) = Limiagel
Os = atteinte osseuse

- Tableau de Calcémie . Phosphorémie . Phosphatases alcalines mensuelles .
- Traitements par Calcium Sandoz, Stérogyl et Lithiagel .
- Résultats sur l'os .

Cas ① BER . ② MOT . ③ MIM . ④ GUI . ⑤ ALL .

TABLEAU N° 30

		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
①	CAL	75																			
	P	54																			
	Ph.Al	3,5																			
	Ca	360																			
	vit D	4000																			
	HA	0																			
	Os	0																			
②	CAL	88	96																		
	P	42	34																		
	Ph.Al	11	21																		
	Ca	540	"																		
	vit D	12 000	"																		
	HA	6	4																		
	Os	+	+																		
③	CAL	83	99																		
	P	53	52																		
	Ph.Al	53	60																		
	Ca	180	180																		
	vit D	250 000	250 000																		
	HA	2	2																		
	Os	+	+																		
④	CAL	86	97	88																	
	P	74	66	74																	
	Ph.Al	12	17	19																	
	Ca	0	0	945																	
	vit D	0	0	12000																	
	HA	0	0	4																	
	Os	+	+	+																	
⑤	CAL	96	93	89	90																
	P	34	46,7	51																	
	Ph.Al	14,5	16,3	47,3																	
	Ca	300	900	540	540																
	vit D	10000	"	"	"																
	HA	0	0	0	0																
	Os	+	+	+	+																

mois d'hémodialyse

Moyennes globales .

①	CAL	75
	P	54
	Ph.Al	3,5

transplantée après 1 mois d'hémodialyse

②	CAL	91
	P	38
	Ph.Al	16

③	CAL	94
	P	55
	Ph.Al	59,5

④	CAL	93
	P	71
	Ph.Al	16

⑤	CAL	92
	P	66
	Ph.Al	25

CAL : Calcémie mg/l
P : Phosphorémie mg/l
Ph. Al. : Phosphatases alcalines UKA
Ca : calcium en supplément du régime (en mg de Ca)
HA : hydroxyde d'alumine (cac) : Lithiagel
Os : atteinte osseuse.

- Tableau de Calcémies. Phosphorémies. Phosphatases alcalines mensuelles.
- Traitements par Calcium Sandoz, Stérogyl et Lithiagel.
- Résultats sur l'os.

cas (6) COL. (7) HAP. (8) SEN. (9) PER. (10) PIN.

TABLEAU N° 31

Cas		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	Moyennes globales
(6)	CAL	70													CAL
	P	102													P surveillance
	Ph Al	9,5													Ph Al irrégulière
	Ca	810	"	"	"	"	"	"							
	vit D	8000	"	"	"	"	"	"							
	HA	6	Centre E Rist												
	OS	+													
(7)	CAL	95	97	126	111	98	90	93	94						CAL 101
	P	48	40	38	52	76	71	67	51						P 53
	Ph Al	27	31	23	12	12	12	29	22						Ph Al 21
	Ca	270	270	0	0	270	"	"	"						
	vit D	2800	"	"	[illegible]	0	0	"	"						
	HA	3	3	3	3	0	0	3	3						
	OS	+	+	+	[illegible]	±	0	0	0						
(8)	CAL	81	93	96	90	94	93	88	90	91	100				CAL 99
	P	55	46	78	66	54	44	80	77	51					P 61
	Ph Al	6	14	12	22	14	12	22	17	24					Ph Al 16,4
	Ca	450	810	810	810	"	"	600	600	"	"				
	vit D	12000	20 000	"	"	"	"	"	"	"	"				
	HA	3	3	"	"	"	"	"	"	"	"				
	OS	0	0	"	"	"	"	"	"	"	"				
(9)	CAL	78	73	79	76	84	75	84	91	96	83	93	96		CAL 79
	P		116	96	78	88	58		112	182	120	106	48		P 82,4
	Ph Al		11	12	17	14	18		10	10	13	16	29		Ph Al 15,2
	Ca	540	540	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"		
	vit D	4000	4000	"	"	"	"	"	"	"	6000	6000	"		
	HA	4	4	4	"	"	"	0	1	1	4	4	4		
	OS	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
(10)	CAL	85	95	105	103	95		90		100	100	100	90	90	CAL 96
	P					123		156					78		P 119
	Ph Al					4,9		9							Ph Al 7
	Ca	0	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	
	vit D	0	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	
	HA	0	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	
	OS	0	0	0	0	0	0	"	"	"	"	"	"	"	

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20

mois d'hémodialyse

CAL: Calcémie mg/l
P: Phosphorémie mg/l
Ph. Al: Phosphatases alcalines U KA
Ca: Calcium en Supplément (en mg de Ca)
HA: Hydroxyde d'alumine (c à c): LITHIAGEL
Os: atteinte osseuse -

- Tableau de Calcémies, Phosphorémies, Phosphatases alcalines mensuelles -
- Traitements par Calcium Sandoz, Stérogyl et Lithiagel.
- Résultats sur l'os -

cas (11) BOU, (12) LET, (13) DEM, (14) AND, (15) ADA

TABLEAU N° 32

Cas		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	Moyennes globales
(11)	CAL	95	100	95	100	96	87	88	90	87	88	98	96	97	92		CAL 93
	P	92	50	57	64	88	58	70	74		80	68	68	70	61		P 69
	Ph.Al	3,5	4,5	11	12	10	15	9	11			7	7	8	12		Ph. Al 9,4
	Ca	540	540	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"		
	vitD	12000	"	"	8000	0	8000	0	0	4000	"	"	"	"	12000		
	HA	2	2	2	3	4	6	6	6	6	3	3	3	3	5		
	os	0	0	0	0	0	0	"	"	"	"	"	"	+ +	+		
(12)	CAL	85	100	80	95	97	80	96	94	93	94	91	87	82	91		CAL 87
	P	54	32	68	68	54	56	51	52	60		41	58	46	37		P 50
	Ph.Al	8	10	12	12	11	15	15	13	8	11	14	20	20	18		Ph. Al 13,6
	Ca	540	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"		
	vitD	8000	"	"	"	"	"	"	12000	"	"	"	"	"	"		
	HA	3	3	3	5	5	"	"	"	"	"	"	"	"	"		
	os	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
(13)	CAL	81	90														CAL 85
	P	72	61														P 66
	Ph.Al	14	15														Ph. Al 15
	Ca	450	"														
	vitD	20000	"														
	HA	2	2														
	os	+	+	Centre Strasbourg													
(14)	CAL	96	92	89	95	91	87	Centre E.R.T.				96					CAL 90
	P	38	57	48	59	74	61					72					P 56
	Ph.Al	46	32	39	37	30	39					"					Ph. Al 37
	Ca	450	"	"	"	"	"										
	vitD	8000	16000	"	"	8000	8000	16000	"	"	"	"	"	"	"	"	
	HA	3	3	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"	"		
	os	+	+	+	+	+	+	+	"	"	"	"	"	"	"	"	
(15)	CAL	98	94	95	93	98	99	102	96	102	98	98	88	94	88		CAL 95
	P	44	78	49	24	40	45	70	84	44	68	39	60	48	36		P 52
	Ph.Al	11	5,5	17	15	18	21	6	14	12	27	34	26	34	28		Ph. Al 13,2
	Ca	270	270	540	825	"	"	340	"	"	"	270	"	"	"		
	vitD	2000	"	"	"	"	4000	"	"	"	"	"	"	"	"		
	HA	0	0	4	"	"	"	3	6	6	"	"	6	4	3		
	os	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+	+	+		

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20

mois d'hémodialyse.

c

1

r

v

I

c

l

I

c

I

c

c

I

r

e

f

c

I

c

c

s

s

CAL: Calcémie - mg/l
P: Phosphorémie mg/l
Ph.Al.: Phosphatases alcalines UKA
Ca: Calcium en supplément du régime (en mg de Ca)
HA: hydroxyde d'aluminium - (Ca<): LITHIAGEL
os = atteinte osseuse -

- Tableau de Calcémies, Phosphorémies, Phosphatases alcalines mensuelles.
- Traitements par Calcium Sandoz, Stérogyl et Lithiagel.
- Résultats sur l'os -

Cas (16) GRA (17) GOE (18) CAU (19) TOU

TABLEAU N° 33

Moyennes globales

(16) CAL 81 P 63 Ph.Al 16,8

(17) CAL 88 P 63 Ph.Al 20

(18) CAL 97 P 70 Ph.Al 8

(19) CAL 90 P 65 Ph.Al 32

mois d'hémodialyse

Elle s'accompagnait d'un prurit gênant et a régulièrement régressé sous hydroxyde d'alumine, comme l'ont constaté chez l'adulte PENDRAS (190) et THOMSON (242)

- L'augmentation des phosphatases alcalines, (normale : 3 à 15 unités King-Armstrong) était associée, dans 4 cas, (3, 5, 7, 14) à des signes radiologiques d'hyperparathyroïdie secondaire. (Ceux-ci étaient absents, chez le cas 19, qui avait des phosphatases alcalines entre 30 et 40 U.K.A.)
Cette augmentation des phosphatases alcalines est un bon signe d'hyperparathyroïdie secondaire. (TRAEGER 245)

ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- La malabsorption intestinale du calcium au cours de l'insuffisance rénale a été démontrée par divers auteurs (LIU et CHU 158 ; KAYE et coll. 139; RUBINI et coll. 215 ; STANBURY 227)

- Il semble que les mêmes troubles persistent chez les patients en hémodialyse. (CURTIS 61)

- Ce défaut d'absorption n'est pas dû à un trouble métabolique de la vitamine D. (l'activité anti-rachitique du sérum de ces patients est normale, comme l'a montré CURTIS 60)

- LIU et CHU pensent qu'un facteur inhibe la vitamine D lors de l'insuffisance rénale (158), de même DENT (72) et STANBURY (227 - 228)

- Quoiqu'il en soit, ce défaut d'absorption peut être corrigé :
  . par de fortes doses de vitamine D
  . par de fortes doses de sels calciques.

- Mais les effets sur la déminéralisation osseuse sont inconstants, comme le remarquent PENDRAS (190) et THOMSON (242). Ce dernier donnant jusqu'à 100 000 u/j. de vitamine D.

- Les précipitations phospho-calciques, s'opposant à ce risque de déminéralisation, doivent être prévenues : rappelons que nous n'en avons pas observé dans notre série, en dehors de calcifications kérato-conjonctivales.

. divers auteurs trouvent à leur origine une hyperphosphorémie (PENDRAS 190 ; POLLACK 195 ; CANER 42 ; THOMSON 242 ; SHUPAK 217)

. nous utilisons un gel de carbonate d'alumine* qui forme dans l'intestin des phosphates d'alumine insolubles, inabsorbables. (introduit en thérapeutique par FREEMAN en 1941 - 96 -)

. comme nous l'avons dit plus haut, la phosphorémie diminue régulièrement.

. la plupart des cas de notre série en ont bénéficié, lorsque le produit phosphorémie-calcémie dépassait 75. Ceci a été codifié chez l'adulte par divers auteurs : (HEGSTROM 127 ; MAHER 166 ; THOMSON 242 ; LINDHOLM T. 154 ; J.S. MURRAY 185 ; WING 262)

. le rachitisme aggravé ou créé par le déficit en phosphore, signalé par DENT (72) et LIRENMAN (157), n'apparait que pour des phosphorémies très basses et n'a pas été observé chez nos patients.

- La teneur du bain en calcium peut également jouer un rôle dans la création de ces précipitations. (TRAEGER 245)

. rappelons que la teneur en calcium de nos bains de dialyse est de 3 mEq/l.

- L'hyperparathyroïdie secondaire est déterminante pour certains auteurs, (HEGSTROM 127 ; CANER 42) en opposition à d'autres qui ne trouvent pas de corrélation entre cette hyperparathyroïdie et les précipitations. (MAHER 161 ; PENDRAS 190 ; SHUPAK 217 ; THOMSON 242)

Quoiqu'il en soit, cette hyperparathyroïdie est souvent préoccupante. Outre les graves désordres osseux, elle menace d'hypercalcémie grave, (cas 7) qui doit alors conduire à une parathyroïdectomie.

. cette hypercalcémie est souvent rencontrée, à un moindre degré, lors des premiers mois d'hémodialyse et régresse souvent spontanément après la 1ère année, tandis que s'améliorent les signes radiologiques d'hyperparathyroïdie. (WING 262 ; CURTIS 61)

. Néanmoins, toute hyperparathyroïdie persistante doit être opérée avant la transplantation rénale, sachant le risque de lésions rénales irréversibles liées à l'hypercalcémie. (CARONE et al. 43 ; WILSON et al. 261)

---

* Lithiagel : Laboratoires Alf. Daniel-Brunet.
62, boulevard Jean Jaurès
92 - Boulogne-sur-Seine.

Pour conclure, devant la dynamique constamment changeante du métabolisme calcique chez ces patients, insistons sur la nécessité d'une étroite surveillance de la calcémie, de la phosphorémie, des phosphatases alcalines et des signes osseux radiologiques.

Comme CURTIS, (61) nous avons pensé que le traitement ne devait pas être stéréotypé, donnant systématiquement, par exemple, de la vitamine D et de l'hydroxyde d'alumine, mais devait être adapté à chaque cas. Sinon ce traitement risque d'entrainer des complications plus graves que celles qu'il tend à corriger.

oOo

L'URICEMIE

L'uricémie est dosée chaque mois.

Les taux moyens, établis sur la totalité des mois d'hémodialyse, sont tous élevés. Il n'a pas été constaté de manifestations de goutte.

CAS	1	2	3	4	5	7	8	9	
Uricémie mg/l Moyenne Globale	78	82	74	102	95	70	94	89	
CAS	11	12	13	14	15	16	17	18	19
Uricémie mg/l Moyenne Globale	94	83	78	89	90	75	74	86	86

La technique employée est la technique à l'uricase. (Normale chez l'homme : 40 à 60 mg/l ; chez la femme : 35 à 50 mg/l)

LES CALCIFICATIONS KERATO-CONJONCTIVALES

- Rapportées pour la première fois, au cours de l'hémodialyse chronique par Perrin, Vantelon et Zingraff, en 1965. (192).

- Ces auteurs ont fait l'étude de 11 cas en 1966 = (250) les calcifications ont été découvertes dans 7 cas, lors des premières semaines de traitement, dans 2 cas avant le début des séances et dans 2 cas, 6 à 22 mois après le début de l'hémodialyse.

- Abrams, en 1966, fait état de 13 cas, sur 20 étudiés, parfois avec une cataracte associée. (4).

- Dans 11 cas de Traeger atteints, sur 17 patients, les calcifications kérato-conjonctivales étaient isolées dans 6 cas et associées à d'autres calcifications métastatiques dans 5 cas. (245).

- Dans notre série, 14 cas ont été étudiés, à des dates variables = 5 étaient porteurs de calcifications conjonctivales et 9 étaient indemnes :

	Cas n°	date de l'examen
5 cas ayant des calcifications conjonctivales.	4	début de l'hémodialyse
	8	8e mois
	9	10e mois
	13	15e mois
	18	19e mois

Il s'agissait de dépôts calciques discrets, très fins, observés au biomicroscope, siègeant dans l'aire de la fente palpébrale.

Le cas n° 13 avait également de fins dépôts de la cornée, siègeant en dehors de son centre.

	Cas n°	date de l'examen
9 cas indemnes	2	avant hémodialyse
	3	3 semaines d'hémodialyse
	5	5 jours d'hémodialyse
	7	5e et 8e mois
	11	10e et 12e mois
	12	12e mois
	15	11e mois
	16	13e et 15e mois
	17	14e mois

- Comme nous l'avons signalé plus haut, nous n'avons pas constaté dans notre série de calcifications métastatiques d'un autre type.

- La cause de ces calcifications n'est pas précisée :

- des lésions semblables ont été constatées dans l'hyperparathyroïdie primaire, cependant :

- Vantelon trouve très rarement une hyperparathyroïdie associée (250)

- Traeger signale un cas d'hyperparathyroïdie indemne de calcifications oculaires (245)

- Dans notre série, 3 cas (3, 5, 7) ont des signes d'hyperparathyroïdie sans calcification oculaire.

Seul le cas n° 4 a les 2 atteintes.

- Des lésions semblables ont également été constatées dans les hypercalcémies, au cours des intoxications par la vitamine D, des syndromes de Burnett ou de Besnier Boeck-Schaumann, cependant :

- Wing signale un cas d'hypercalcémie, sous hémodialyse durant 1 an, sans aucune calcification oculaire (262).

- dans notre série, le cas 7 a eu une hypercalcémie durant plusieurs semaines et est également indemne de calcification oculaire.

- Quant au rôle d'une surcharge en calcium, liée à la technique d'hémodialyse, il ne semble pas devoir être retenu :

- d'une part les lésions peuvent exister avant l'hémodialyse (cas n° 4),

- d'autre part la teneur du bain en calcium ne change pas l'évolution de ces lésions, comme le constate Vantelon (250).

LES COMPLICATIONS INFECTIEUSES

- Durant ces 207 mois d'hémodialyse, nous avons constaté 3 septicémies, (cas 10, 11, 15) chez les 19 patients :

- Dans les 3 cas, il s'agissait de septicémies à staphylocoque doré.

- Dans 2 cas, (10, 11) la septicémie eut pour point de départ l'infection du court-circuit artério-veineux. La guérison fut obtenue par la réinsertion des canules à l'autre bras, associée à une antibiothérapie générale.

- Dans 1 cas, (15) l'origine de la septicémie ne fut pas retrouvée. Le court-circuit artério-veineux n'était pas infecté et les prélèvements à son niveau restèrent stériles.

Il existait un foyer pulmonaire gauche, avec réaction pleurale. La guérison fut obtenue sous antibiothérapie générale.

- Rappelons ici la nécessité d'une extrême asepsie lors des manipulations des canules.

- Le traitement précoce, local et général, d'une infection des canules, (fait après prélèvements pour examen bactériologique), permet d'éviter ces septicémies dans la majorité des cas.

- Au cours de 19 infections microbiennes des canules veineuses et de 15 infections des canules artérielles, nous avons observé 2 septicémies.

LES CRISES CONVULSIVES ET LES ALTERATIONS DE L'ELECTROENCEPHALOGRAMME

- Les convulsions ont été notées dans 3 cas, avant que soient commencées les hémodialyses : (1, 5, 9) :

- Cas 1 : un an avant le programme d'hémodialyse, des convulsions généralisées surviennent, lors d'une poussée hypertensive. L'azotémie est à 1,50 g./l.

- Cas 5 : état de mal convulsif, avec hypertension artérielle et azotémie à 3 g./l. Les convulsions cessent lors de la dialyse péritonéale.

- Cas 9 : un mois avant le début de l'hémodialyse, survenue d'une crise convulsive généralisée. La tension artérielle est à 17-12. L'azotémie à 2,85 g./l.

- Dans 2 cas, les convulsions sont survenues lors de l'hémodialyse = (7, 9).

- Cas 7 :

- au 5e mois, survenue d'une crise convulsive généralisée, en fin de séance.

- L'azotémie moyenne, avant et après hémodialyse, est de 1,90 et 0,70 g./l.

- L'E.E.G. montre des ondes lentes très aiguës.

- Au 8e mois : 3 crises convulsives Bravais-Jacksoniennes, à début brachial gauche, survenant entre 2 hémodialyses.

- Le liquide céphalo-rachidien contient 180 éléments/mm^3, avec 90 % de polynucléaires neutrophiles. Albuminorrachie : 1,40 g./l.

- L'électro-encéphalogramme montre un foyer rolandique droit.

La suspicion d'un hématome extra-dural, sur l'artériographie carotidienne, fait faire 2 trous de trépan à droite = Il existe un oedème cérébral, sans hématome. (On a vu, dans l'observation clinique, l'arrêt cardiaque per-opératoire, le coma avec signes de décérébration, puis la récupération, à partir du 9e mois, motrice et intellectuelle, assez extraordinaire.)

- aucune explication certaine n'a pu être donnée à l'origine de ces troubles neurologiques.

- Cas 9 :

- Au 2e mois : l'E.E.G. montre un tracé trop lent, avec nombreuses ondes Δ .

- Au 8e mois : une crise convulsive généralisée, survenant en fin de séance.

- L'azotémie moyenne, avant et après hémodialyse est de 2,50 et 0,30 g./l.

- L'E.E.G. montre des ondes lentes diffuses, très importantes, non modifiées par l'injection de vitamine B_6.

- Au 10e mois : 4 crises convulsives généralisées, en fin de séance et une entre 2 hémodialyses.

- l'azotémie moyenne, avant et après hémodialyse est de 1,60 et 0,30 g./l.

- les divers E.E.G. montrent, régulièrement, un tracé lent durant les 1res heures d'épuration, puis des bouffées d'ondes lentes, encochées de pointes ou pointes-ondes, à partir de la 4e - 5e heure.

Parfois survient alors une crise clinique, l'E.E.G. montrant ensuite des ondes lentes diffuses.

- Au 11e mois : sous diazépam et Phénobarbital, le tracé E.E.G. s'améliore et la fréquence des crises diminue.

- Enfin, dans 5 cas, des anomalies de l'E.E.G. ont été constatées, sans manifestation clinique, durant l'hémodialyse : (2, 11, 12, 15, 17).

- il s'agissait, en règle, de tracés lents et aigus, sensibles à l'hyperpnée.

- Les complications neurologiques, liées à l'urémie chronique, telles la somnolence, la diminution des facultés intellectuelles, la neuropathie et les convulsions, sont classiques. (Locke 159).

- Les convulsions survenant durant la séance d'hémodialyse sont également connues et font partie du "syndrome de déséquilibre", décrit par Rosen : (212).

- L'urée est éliminée plus rapidement dans le sang que dans le liquide céphalo-rachidien, séparé par "la barrière hémo-méningée". A la faveur de ce gradient osmotique, créé entre le sang et le liquide céphalo-rachidien, l'eau rentre dans ce liquide

et augmente sa pression. D'où les troubles = céphalées, nausées, vomissements, convulsions.

- Ce gradient entre les taux d'urée dans le sang et le L.C.R. a été constaté par Kennedy (142), en fin de dialyse,

- les altérations de l'E.E.G. ont fait l'objet de différentes études : Kennedy (143) note la détérioration de l'E.E.G. en fin de séance,

- d'autres auteurs ne constatent pas cette détérioration chez 1/4 de leurs patients (Hampers 124).

- Pour le cas n° 9, la forte différence entre les azotémies en début et en fin d'hémodialyse, notée au 8e mois, est en faveur de ce syndrome de déséquilibre.

- Cependant divers auteurs (Hampers, 124, Dinapoli 74) n'ont pas trouvé de corrélation entre les variations de l'azotémie et la survenue de manifestations cliniques durant l'hémodialyse.

- Ces auteurs pensent que ce phénomène de déséquilibre est indéniable, mais qu'il est vraisemblablement associé à d'autres perturbations : hydro-électrolytiques, acidobasiques et à des variations des taux d'oxygène et de glucose cérébraux.

- Hampers, (124) de même que Kennedy (143) ont montré que les altérations de l'E.E.G., notées en fin d'hémodialyse, étaient supprimées ou améliorées lorsque la concentration osmolaire du bain de dialyse était augmentée, (1.000 mg. de glucose/100 ml.)

Cependant, les études de Hampers (124) n'expliquent pas cette amélioration, (l'osmolarité et la pression du L.C.R. ne varient pas dans les 2 groupes de patients étudiés, avec dialysat à 200 mg./100 ml. de glucose et à 1.000 mg./100 ml.)

EN CONCLUSION :

- Il faut certes éviter une chute rapide de l'azotémie, en réalisant des épurations douces et lentes, mais le mécanisme de ces phénomènes neurologiques n'est pas encore clair.

- Nous n'avons pas étudié, dans notre série, les éventuelles améliorations de l'E.E.G., en faisant varier la concentration osmolaire du dialysat.

- CROISSANCE

- Son étude a été menée sur une période assez longue dans 10 cas : 4 garçons (8, 11, 13, 16) et 6 filles (7, 9, 12, 14, 15, 17).

- Les mensurations sont faites en décubitus dorsal, par le même médecin.

- Le tableau n° 34 résume ce que l'on observe sur les différentes courbes de croissance (M. Sempé et G. Pédron), et indique l'évolution de l'âge osseux, ainsi que l'ancienneté de l'insuffisance rénale initiale.

- Certains patients ont une insuffisance rénale ancienne (7, 11, 12, 14, 16, 17) et ont un retard de croissance, au début de l'hémodialyse de - 1 σ à plus de - 4 σ .

Dans ce premier groupe :

- Le cas 14 grandit plus rapidement qu'avant l'hémodialyse et passe de - 1 σ à la moyenne.

Les règles ne sont pas modifiées, chez cette jeune fille déjà pubère.

- Le cas 7, après 4 mois de croissance très lente, grandit plus rapidement qu'avant l'hémodialyse, d'1 cm. par mois, ceci après parathyroïdectomie.

La puberté n'est pas modifiée. (Voir tableaux n° 35 et 36).

- Le cas 11, dont on ignore les mensurations antérieures, a une croissance ralentie et passe de - 2 σ à - 3 σ en 12 mois. La puberté n'est pas modifiée. L'âge osseux * augmente de 12 ans 6 mois à 13 ans, pour un âge réel de 14 ans 4 mois à 15 ans 4 mois.

- Le cas 12 a une croissance lente, plus lente qu'avant l'hémodialyse et passe de - 2 1/2 σ à - 3 σ en 11 mois. L'âge osseux reste à 8 ans, pour un âge réel de 9 ans 8 mois à 10 ans 7 mois.

- Le cas 16 a une croissance un peu moins lente qu'avant l'hémodialyse au début, puis plus lente, aboutissant finalement à un passage de - 2 1/2 σ à - 3 σ en 14 mois.

---

* Greulich et Pyle.

La puberté n'est pas modifiée. L'âge osseux augmente de 10 ans à 11 ans, pour un âge réel de 12 ans 7 mois à 13 ans 9 mois.

- Enfin le cas 17 a une croissance aussi lente qu'avant l'hémodialyse, restant à - 2σ en 16 mois. Les règles apparaissent au 14e mois chez cette jeune fille déjà pubère.
L'âge osseux augmente de 13 ans à 15 ans, pour un âge réel de 13 ans 3 mois à 14 ans 7 mois.

- D'autres patients ont une insuffisance rénale récente, (8, 9, 13, 15).

Dans ce deuxième groupe :

- Le cas 13, dont on ignore les mensurations antérieures, a une croissance lente, passant de la moyenne à - 1σ en 17 mois. (Ce garçon est déjà pubère).

- Le cas 15, dont on ignore les mensurations antérieures, a aussi une croissance lente, passant de la moyenne à - 1σ en 12 mois. La puberté n'est pas modifiée. L'âge osseux augmente de 7 ans 6 mois à 8 ans 6 mois, pour un âge réel de 9 ans 6 mois à 10 ans 6 mois.

- Le cas 8 a une croissante lente, plus lente qu'avant l'hémodialyse, passant de la moyenne à - 1σ en 7 mois. La puberté n'est pas modifiée. L'âge osseux augmente de 13 ans à 13 ans 6 mois pour un âge réel de 13 ans 2 mois à 13 ans 9 mois.

- Enfin le cas 9 grandit plus lentement qu'avant l'hémodialyse les 8 premiers mois puis grandit plus rapidement, prenant 2 cm. en 1 mois. Finalement cette enfant passe de la moyenne à - 1σ en 9 mois. L'âge osseux augmente de 21 à 27 mois pour un âge réel de 20 à 29 mois.

- Les courbes pondérales sont également représentées, montrant un gain de poids assez variable, fonction de l'état général du patient et de l'ultra-filtration requise.

EN CONCLUSION, en dehors du cas 14 et du cas 7, après parathyroïdectomie, la croissance est ralentie et aucune puberté ne s'est développée sous hémodialyse.

- Les dosages de l'hormone de croissance sont normaux chez 4 patients, lors de l'hypoglycémie, provoquée par la Tolbutamide ou l'insuline intraveineuses.

Hôpital des Enfants Malades du ↕ début de l'hémodialyse périodique cas ③

Centre d'Études sur les Maladies du Métabolisme chez l'Enfant

CROISSANCE SOMATIQUE DES FILLES
DE LA NAISSANCE A 3 ANS

N° PER

Prénom Laurence

Date de Naissance 1 7 1 1 6 7

N° du Dossier

Sexe m

TAILLE

POIDS

M

-1σ

-2σ

-3σ

-4σ

+3σ

+2σ

+1σ

Stu

Stu

cm

kg

85

80

75

18

17

16

15

14

13

12

11

10

9

8

7

6

5

4

3

2

kg

N. 1 3 6 9 12 15 18 21 24 27 30 33 36 mois

1 an 2 3 ans

de semi-longitudinale _ Dr M. SEMPÉ et G. PÉDRON _ Paris 1967.

CROISSANCE SOMATIQUE DES FILLES DE LA NAISSANCE A 19 ANS

De la Naissance (ou 1 mois) à 11 ans révolus d'après les données du C.E.C.D.E. Paris. Dr. M. SEMPÉ et G. PÉDRON

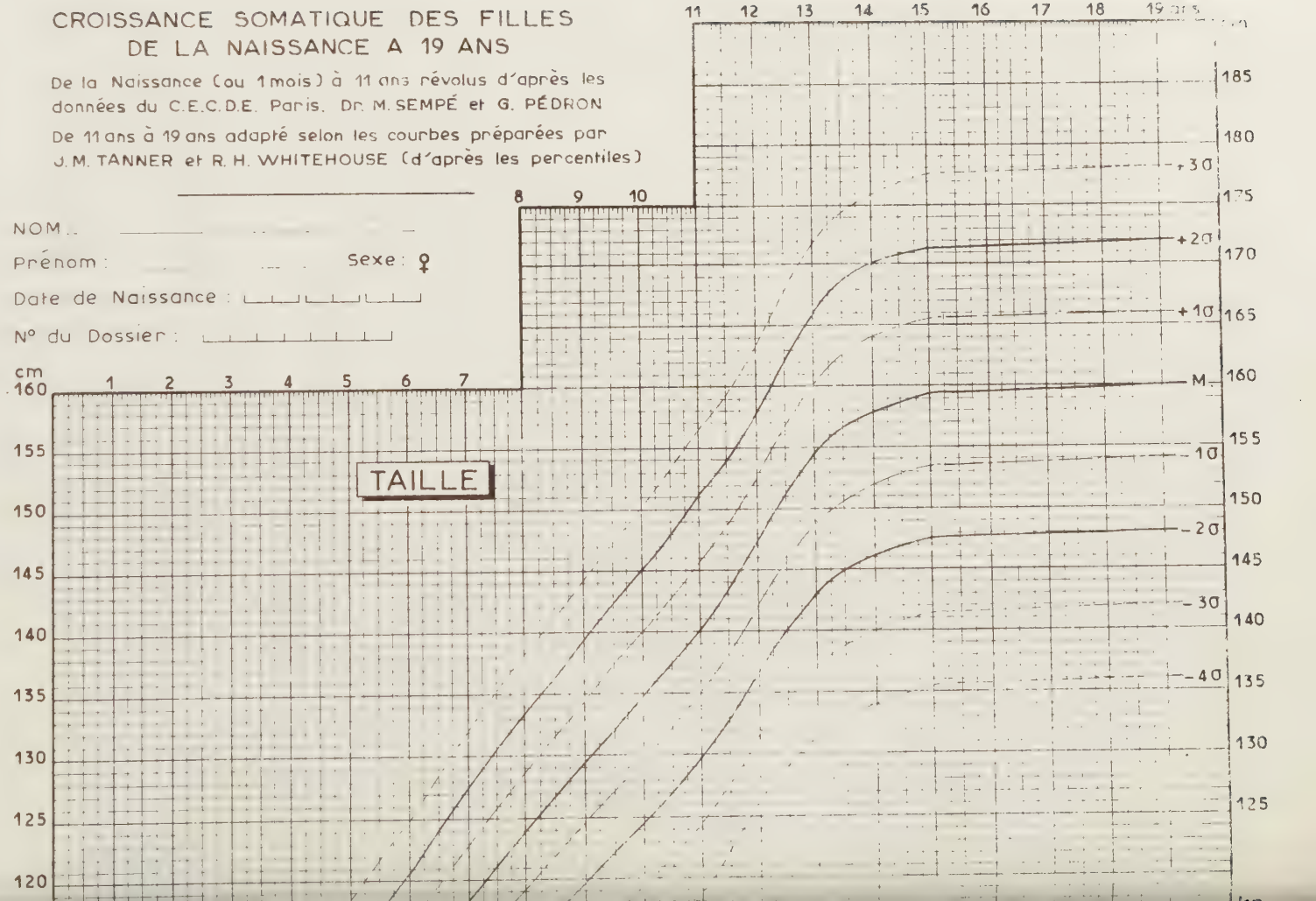
De 11 ans à 19 ans adapté selon les courbes préparées par J.M. TANNER et R.H. WHITEHOUSE (d'après les percentiles)

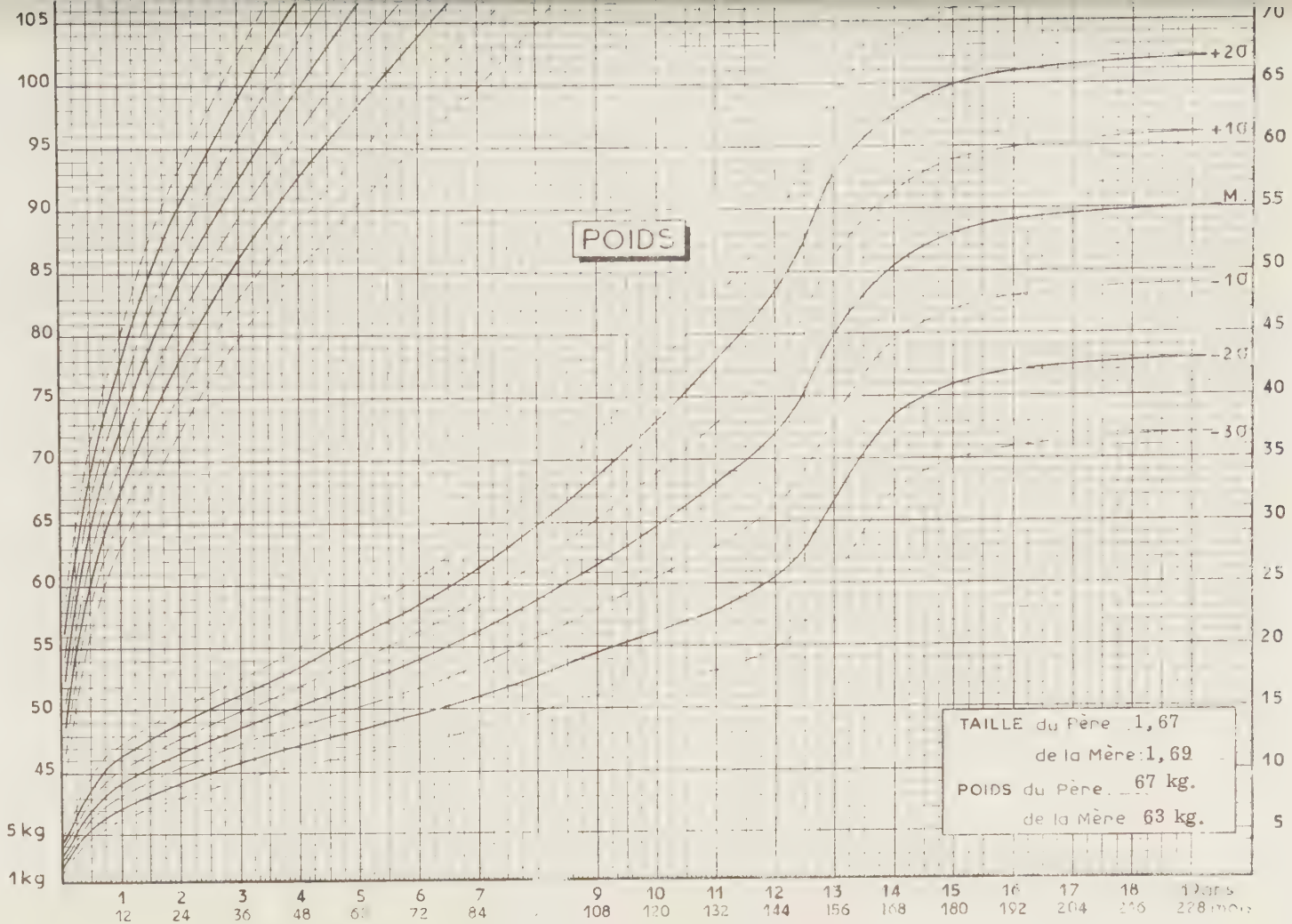
NOM : _____

Prénom : _____ Sexe : ♀

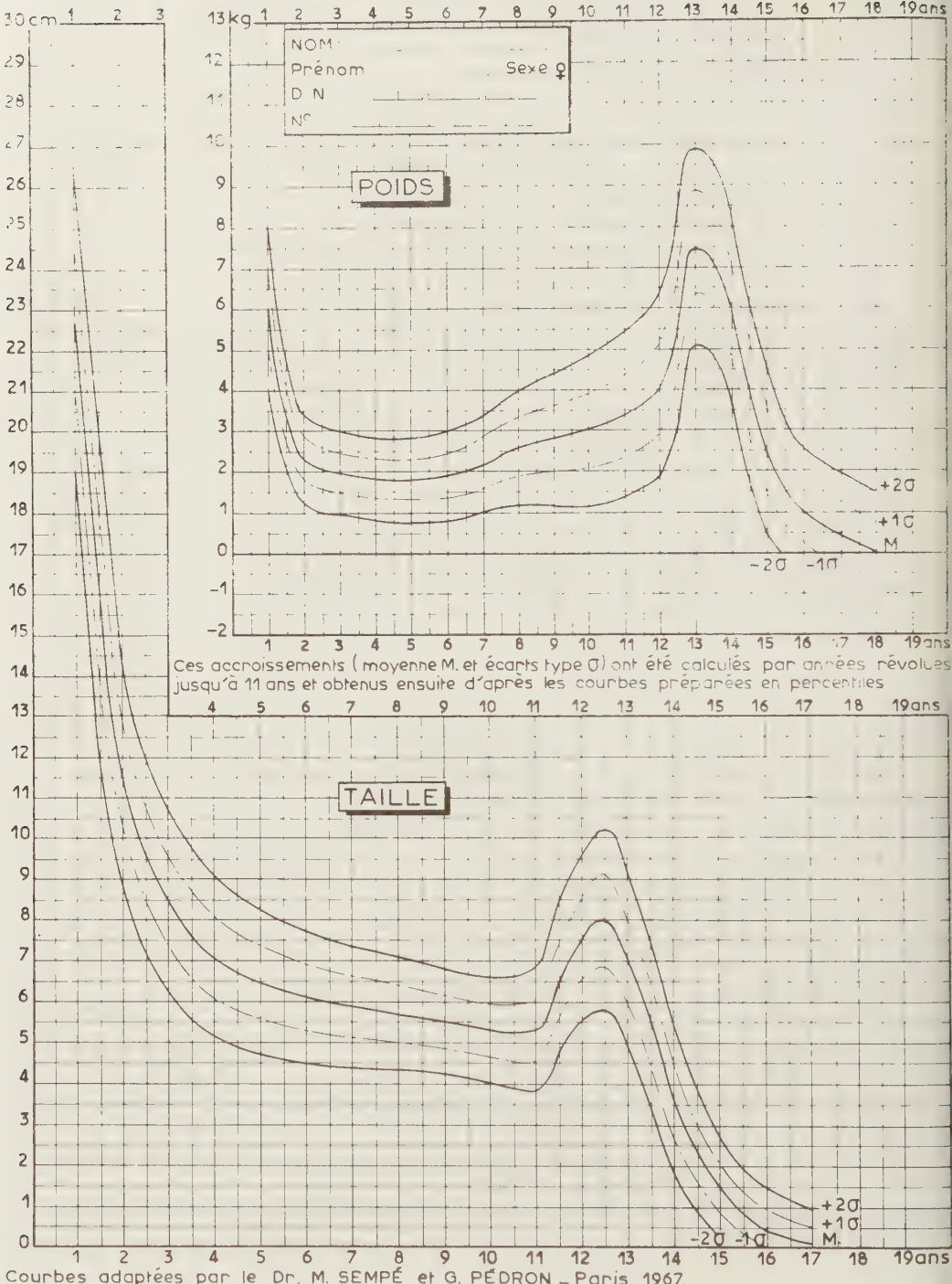
Date de Naissance : __/__/__

N° du Dossier : _____




POIDS
+20
+10
M.
-10
-20
-30
TAILLE du Père 1,67
de la Mère 1,69
POIDS du Père 67 kg.
de la Mère 63 kg.
105
100
95
90
85
80
75
70
65
60
55
50
45
5 kg
1 kg
70
65
60
55
50
45
40
35
30
25
20
15
10
5
1 2 3 4 5 6 7
12 24 36 48 72 84
9 10 11 12 13 14 15 16 17 18
108 120 132 144 156 168 180 192 204 216

ACCROISSEMENT STATURO – PONDÉRAL DES FILLES



Ces accroissements (moyenne M. et écarts type σ) ont été calculés par années révolues jusqu'à 11 ans et obtenus ensuite d'après les courbes préparées en percentiles

Courbes adaptées par le Dr. M. SEMPÉ et G. PÉDRON – Paris 1967.

Hôpital des Enfants Malades

Centre d'Études sur les Maladies du Métabolisme chez l'Enfant

CROISSANCE SOMATIQUE DES FILLES

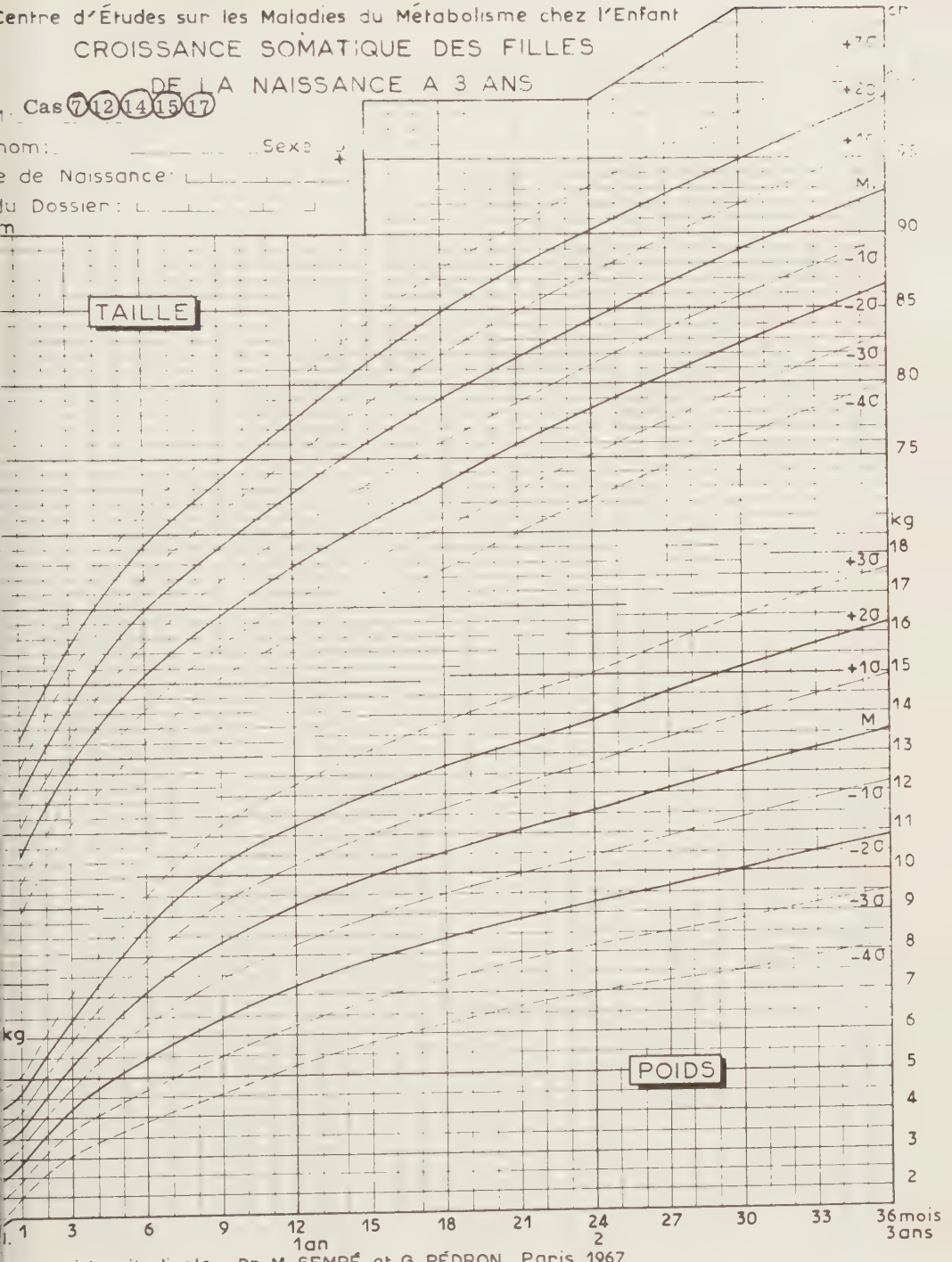
DE LA NAISSANCE A 3 ANS

Cas 7 12 14 15 17

nom: Sexe

e de Naissance:

du Dossier:



de semi-longitudinale – Dr M. SEMPÉ et G. PÉDRON – Paris 1967.

↕ : début de l'hémodialyse périodique

Cas ⑦ HAP ⑮ ADA
⑫ LET ⑰ GOE
⑭ AND

CROISSANCE SOMATIQUE DES FILLES DE LA NAISSANCE A 19 ANS

De la Naissance (ou 1 mois) à 11 ans révolus d'après les données du C.E.C.D.E Paris. Dr M. SEMPÉ et G. PÉDRON

De 11 ans à 19 ans adapté selon les courbes préparées par J.M. TANNER et R.H. WHITEHOUSE (d'après les percentiles)

NOM

Prénom : Sexe : ♀

Date de Naissance

N° du Dossier :

TAILLE

cm

160 155 150 145 140 135 130 125 120

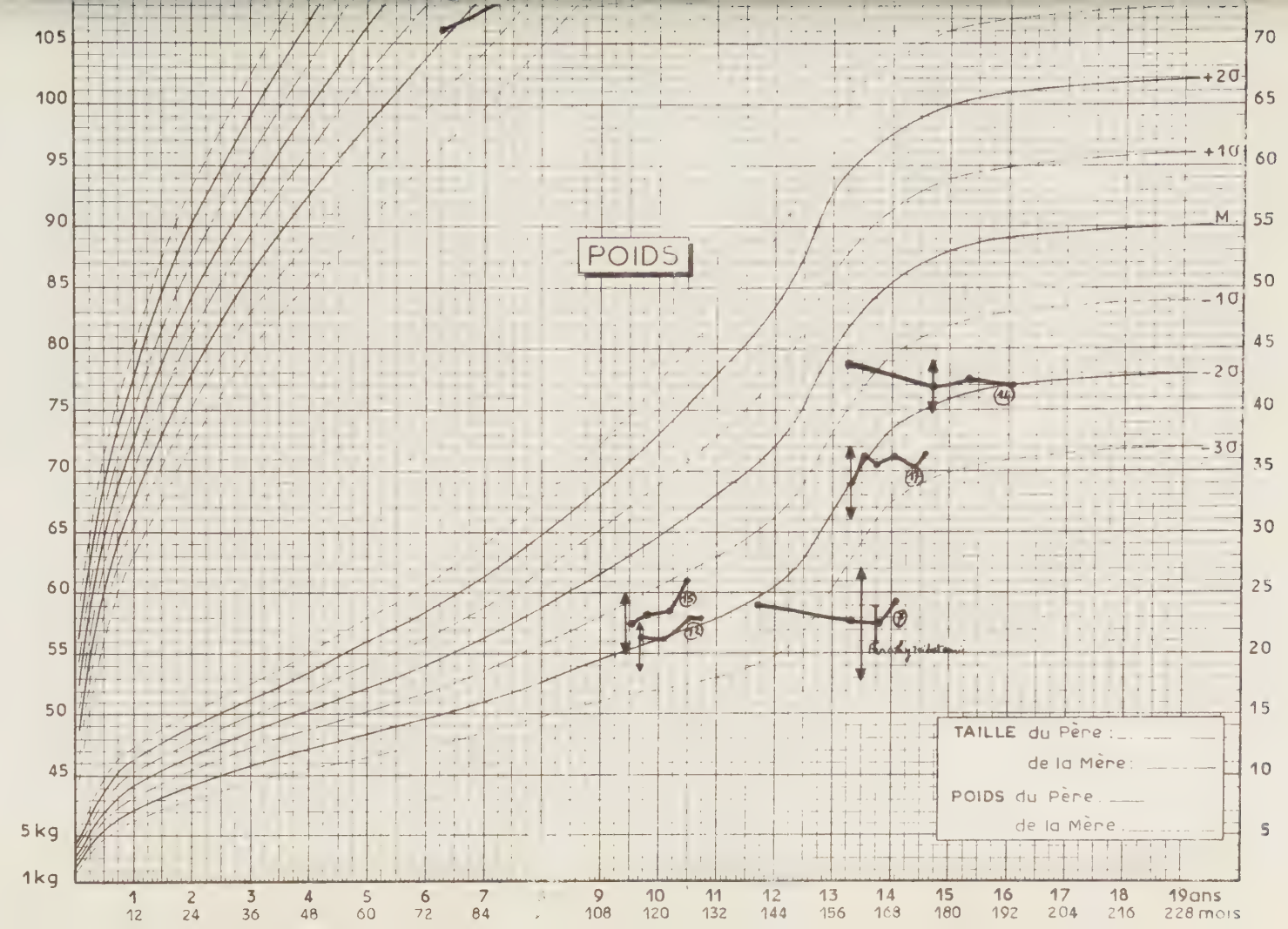
1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16

cm

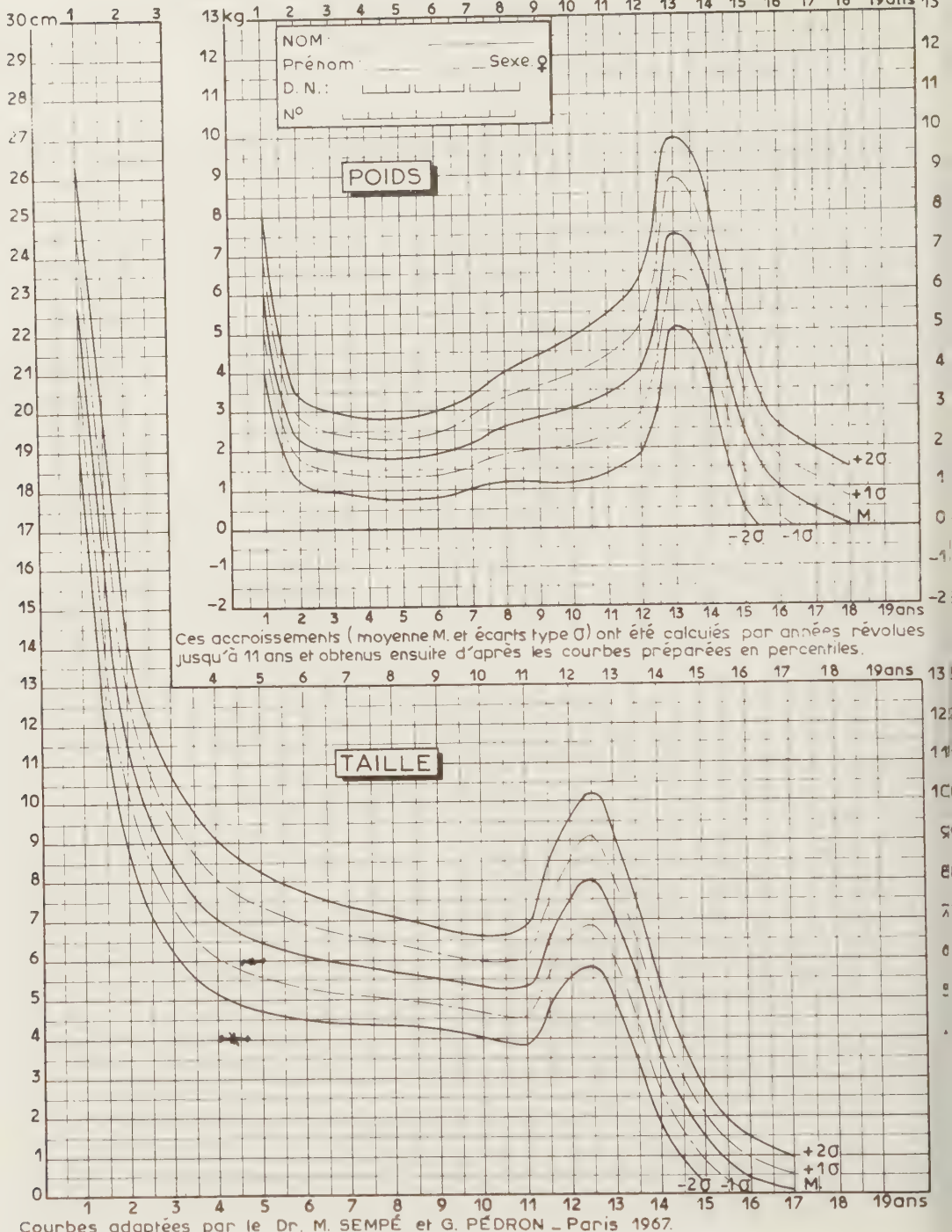
185 180 175 170 165 160 155 150 145 140 135 130 125

+3σ +2σ +1σ M -1σ -2σ -3σ -4σ

Parathyroïdectomie


POIDS
+2σ
+1σ
M
-1σ
-2σ
-3σ
TAILLE du Père :
de la Mère :
POIDS du Père :
de la Mère :
105
100
95
90
85
80
75
70
65
60
55
50
45
5 kg
1 kg
70
65
60
55
50
45
40
35
30
25
20
15
10
5
1 12
2 24
3 36
4 48
5 60
6 72
7 84
9 108
10 120
11 132
12 144
13 156
14 168
15 180
16 192
17 204
18 216
19ans 228 mois

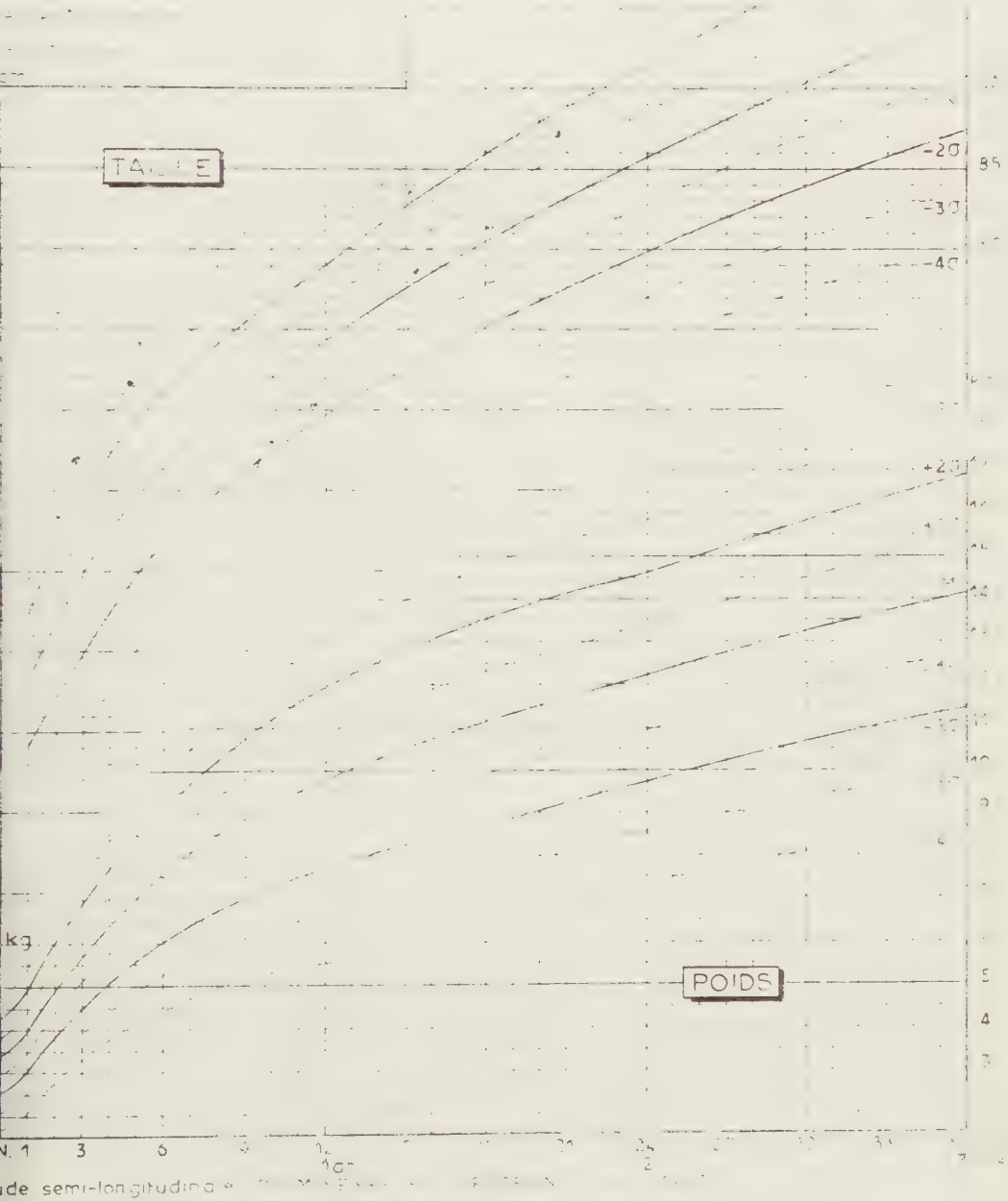
ACCROISSEMENT STATURO – PONDÉRAL DES FILLES



Ces accroissements (moyenne M. et écarts type σ) ont été calculés par années révolues jusqu'à 11 ans et obtenus ensuite d'après les courbes préparées en percentiles.

Courbes adaptées par le Dr. M. SEMPÉ et G. PÉDRON – Paris 1967.

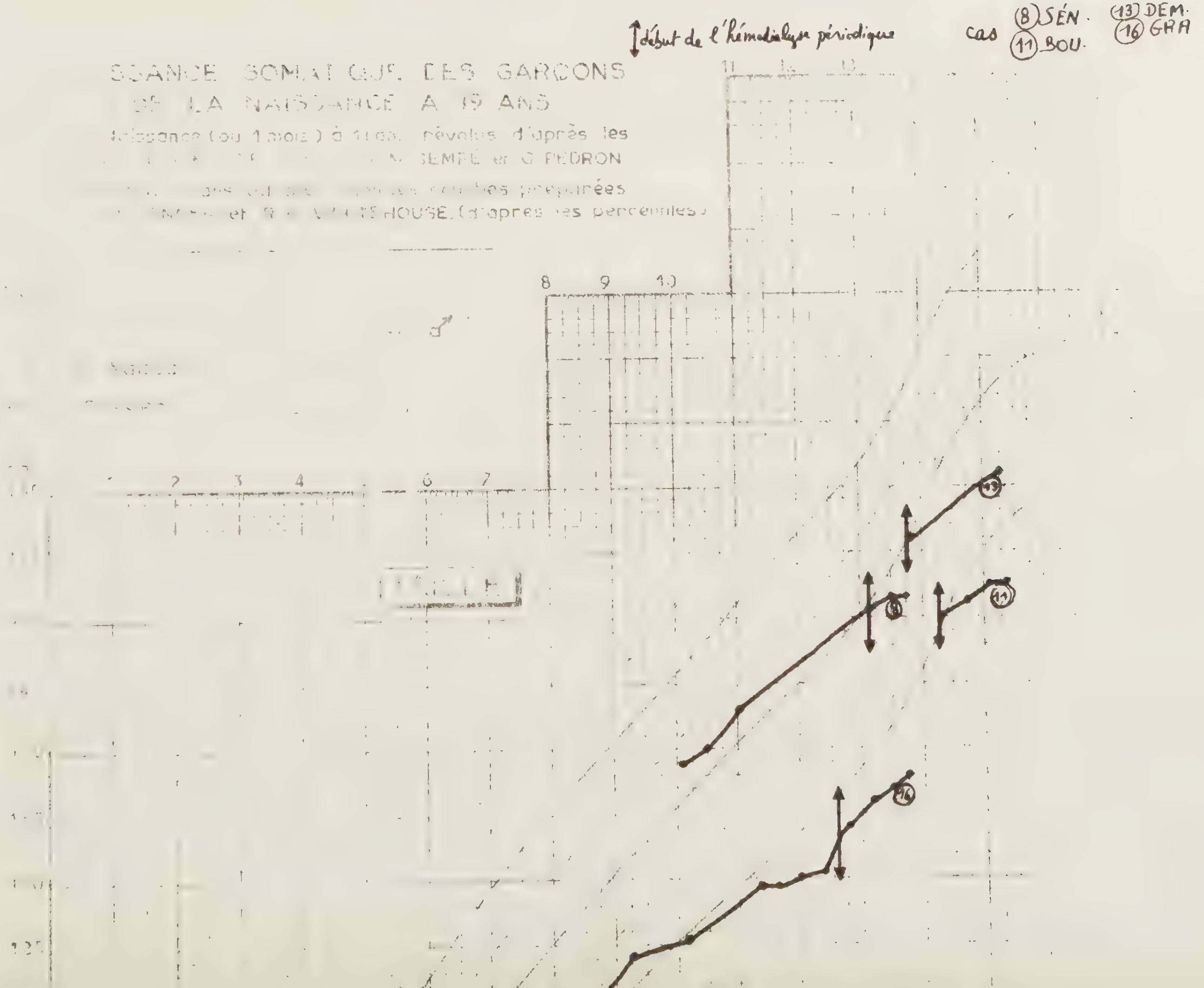
Cas 8 11 13 16

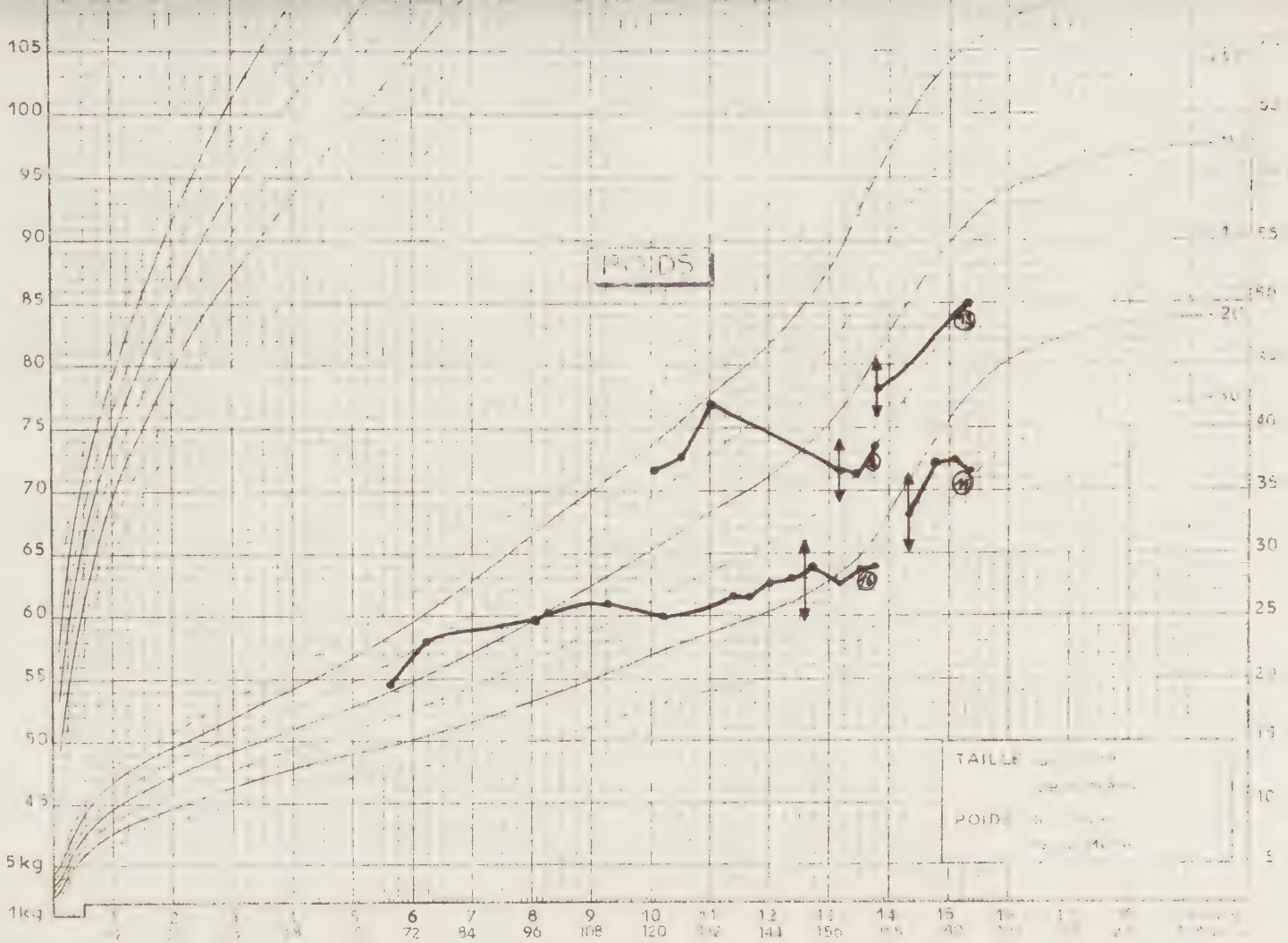


SCANCE SOMATIQUE DES GARCONS
DE LA NAISSANCE A 19 ANS

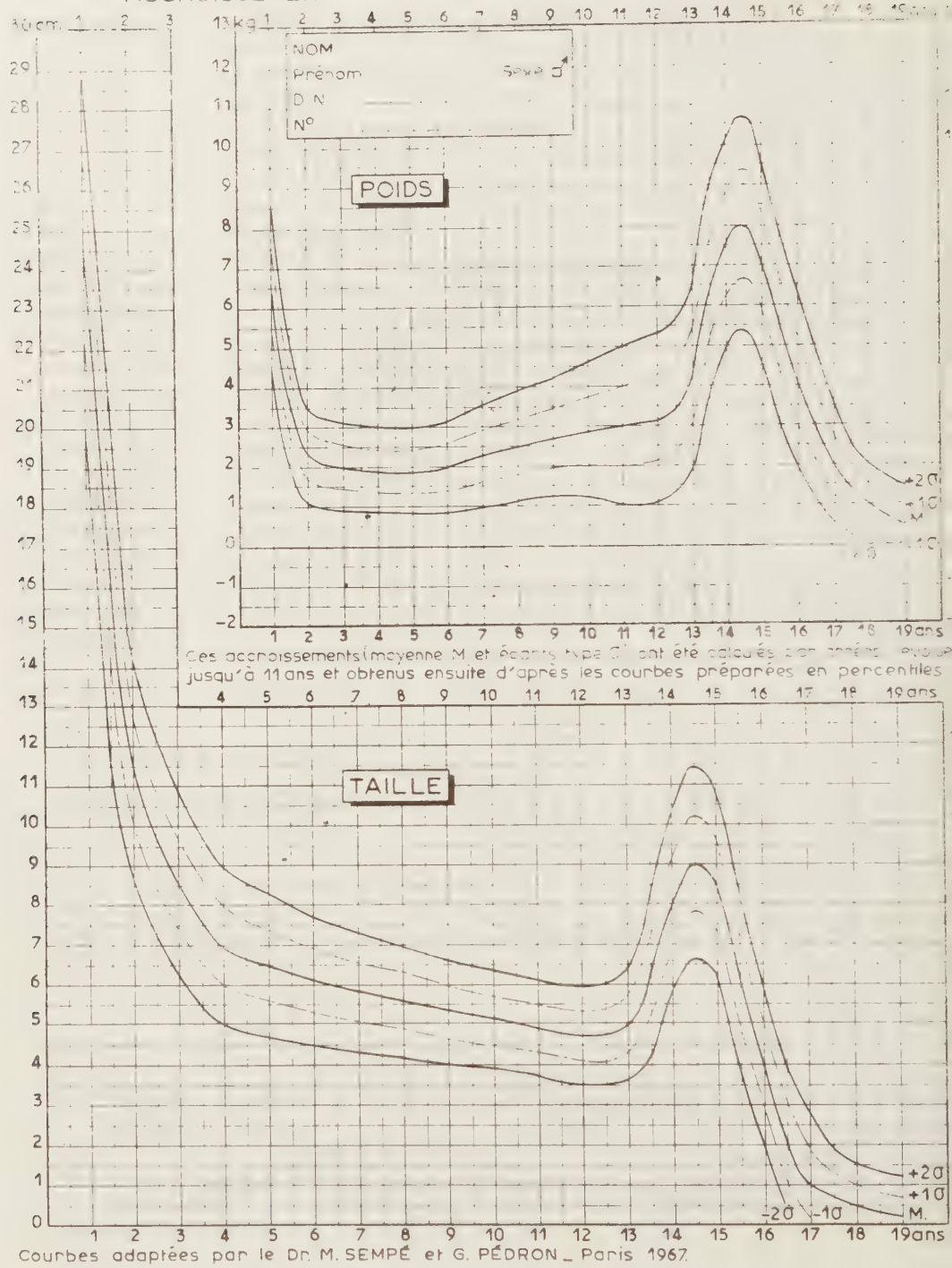
naissance (ou 1 mois) à 11 an. révolus d'aprés les
M. SEMPÉ et G PEDRON

courbes préparées
et R. H. WHITEHOUSE (d'apres les percentiles)




POIDS
105
100
95
90
85
80
75
70
65
60
55
50
45
5kg
1kg
6
72
7
84
8
96
9
108
10
120
12
144
14
15
TAILLE
POIDS

ACCROISSEMENT STATURO – PONDÉRAL DES GARÇONS



Ces accroissements (moyenne M. et écarts type σ) ont été calculés d'après l'évolution jusqu'à 11 ans et obtenus ensuite d'après les courbes préparées en percentiles

Courbes adaptées par le Dr M. SEMPÉ et G. PÉDRON _ Paris 1967

Cas	Couloir de croissance avant hémodialyse	Couloir de croissance au cours de l'hémodialyse	Gain de taille en x mois d'hémodialyse	Augmentation de l'âge réel durant l'hémo-dialyse	Augmentation de l'âge osseux durant l'hémo-dialyse (Greulich et Pyle)	Insuffisance rénale récente ou ancienne
14	- 1 σ	passe à M.	4 cm. en 16 mois	14 ans 9 mois à 16 ans 1 mois	?	Ancienne
7	au-delà de - 4 σ	au-delà de - 4 σ, mais croissance accélérée au 4e mois	3,6 cm. en 7 mois	13 ans 6 mois à 14 ans 1 mois	8 ans à ?	Ancienne
11	- ?	se dirige de - 2 à - 3σ	2,5 cm. en 12 mois	14 ans 4 mois à 15 ans 4 mois	12 ans 6 mois à 13 ans	Ancienne
12	- 2 1/2 σ	passe à - 3σ	2,8 cm. en 11 mois	9 ans 8 mois à 10 ans 7 mois	8 ans à 8 ans -	Ancienne
16	- 2 1/2 σ	- 2 les 1ers mois puis se dirige vers - 3σ.	4,5 cm. en 14 mois	12 ans 7 mois à 13 ans 9 mois	10 à 11 ans	Ancienne
17	- 2σ	reste à - 2σ	2 cm. en 16 mois	13 ans 3 mois à 14 ans 7 mois	13 ans à 15 ans	Ancienne
8	M.	se dirige vers - 1σ	0,8 cm. en 7 mois	13 ans 2 mois à 13 ans 9 mois	13 ans à 13 ans 6 mois	Récente
9	- 1/2 σ	- 1 1/2σ les 1ers mois puis - 1σ	3 cm. en 9 mois	20 mois à 29 mois	21 mois à 27 mois	Récente
13	?	se dirige de M. à - 1σ	5 cm. en 17 mois	13 ans 10 mois à 15 ans 3 mois	?	Récente
15	?	se dirige de M. vers 1σ.	2,1 cm. en 12 mois	9 ans 6 mois à 10 ans 6 mois	7 ans 6 mois à 8 ans 6 mois	Récente
= déviation standard M = moyenne		Fille Garçons				

TABLEAU N° 34

Tableau résumant la croissance des hémodialysés

- ETUDE PSYCHOLOGIQUE

Elle est le prolongement de l'étude psychanalytique, menée depuis 5 ans dans le service, sur "les problèmes psychologiques autour de l'enfant atteint de néphropathie chronique". (G. Raimbault et P. Royer 202).

- La plupart des enfants nous sont inconnus lorsqu'ils entrent à l'unité d'hémodialyse.

- La décision du programme hémodialyse-transplantation est parfois prise après discussion objective entre la famille et le médecin, qui prend ici un pouvoir de décision quasi-divin entre "la mort certaine et une vie problématique".

- Très exceptionnellement, la famille oppose un refus à toute nouvelle forme de traitement, son agressivité étant dirigée contre le destin, que représente le médecin.

- Parfois enfin, la réaction de panique familiale fait accepter ce programme, en se cachant les possibilités de souffrance et d'échec liées à cette méthode de traitement.
L'information de vulgarisation la faisant d'ailleurs prendre pour la solution-miracle.

- Depuis le début du programme, aucune sélection basée sur des critères psychologiques n'a été faite, pour les patients arrivés en insuffisance rénale terminale.

- Le profond bouleversement que peut apporter ce programme rigoureux chez l'enfant et sa famille, explique la nécessité d'une étude psychologique, pour comprendre et essayer de prévoir les comportements de chacun.

- La psychanalyste attachée à l'unité fait, au début et au cours du programme, une étude longitudinale de l'enfant et de la famille, suivant la méthode des entretiens, (le rythme étant en règle scandé par l'application d'un nouveau traitement, par la demande des patients ou de leur famille, enfin par la survenue d'une complication).

- L'assistant attaché à l'unité tente de règler, chaque mois, les divers problèmes posés au patient, par un entretien en tête à tête, entre les séances d'hémodialyse.

- Enfin psychanalystes, pédiatres et personnel soignant se réunissent régulièrement pour analyser le comportement psychologique des malades et leurs problèmes. Chacun rapporte alors l'expérience qu'il a eue des conversations avec les patients, leurs familles et entre les enfants.

Cette étude est actuellement en cours et les données suivantes sont très fragmentaires et incomplètes.

LES FAMILLES.

- Sur nos 19 patients en hémodialyse, dans 9 cas les parents sont incapables d'assurer la prise en charge morale ou matérielle de leur enfant, en raison de leurs conditions matérielles, de leur niveau intellectuel insuffisant ou de leurs réactions individuelles = (cas 2, 3, 6, 11, 12, 14, 15, 17, 19).

- cas 2 : les parents, portugais, vivent dans un bidonville et ne peuvent assurer surveillance et régime.

- cas 3 : les parents, algériens, sont pratiquement dans la même situation que les précédents,

- cas 6 : les parents habitent trop loin du centre,

- cas 11 : les parents cherchent à ignorer la vérité. La mère protège excessivement son enfant et se détache de la réalité, en se réfugiant dans les petits problèmes. Elle n'apporte aucun soutien moral à son enfant.

- cas 12 : la mère a un niveau intellectuel insuffisant. Elle surprotège son enfant et le maintient en état d'infantilisme.

- cas 17 : les parents sont divorcés, habitent loin du centre et ont d'importantes difficultés matérielles.

- cas 15 : les parents sont débiles, déchus de leurs droits. La nourrice est très affectueuse, mais ne favorise pas le développement intellectuel de l'enfant.

- cas 14 : l'enfant est placée chez des amis. La mère est découragée par l'impossibilité d'une greffe immédiate. Elle ne reprendra sans doute en charge son enfant qu'après la transplantation rénale.

- cas 19 : la famille, très fruste, habite loin du centre.

	Poils pubiens		Poils axillaires		Seins		Règles	
Cas	début hémodialyse	fin hémodialyse	début hémodialyse	fin hémodialyse	début hémodialyse	fin hémodialyse	début hémodialyse	fin hémodialyse
7	1	1	0	0	1	1	0	0
12	0	0	0	0	0	0	0	0
14	5	5	5	5	3	3	+	+
15	1	1	0	0	1	1	0	0
17	4	5	3	3	5	5	0	+ (au 14e mois)

TABLEAU N° 35

STADES PUBERTAIRES - (J. M. TANNER)

FILLES

Cas	Poils pubiens		Poils axillaires		Verge (cm.)		Testicules (cm.)	
	début hémodialyse	fin hémodialyse	début hémodialyse	fin hémodialyse	début hémodialyse	fin hémodialyse	début hémodialyse	fin hémodialyse
8	1	1	0	0	4,5	4,5	3,5 sur 4	3,5 sur 4
11	1	1	0	0	6	6	4 sur 5	4 sur 5
13	4	4	4	4	-	-	-	-
16	0	0	0	0	5,5	5,5	4 sur 5	4 sur 5

TABLEAU N° 36

STADES PUBERTAIRES (J. M. TANNER)

GARCONS

- Dans les autres cas, la coopération des parents est satisfaisante, parce qu'ils ont compris et accepté la réalité des faits, de telle sorte que leurs problèmes psychiques n'interfèrent pas trop avec les exigences créées par la maladie et son traitement.

- Parfois ce soutien vient d'une expérience vécue : une mère a eu une maladie chronique et aide son fils (cas 8) à subir le traitement, comme elle a dû supporter sa maladie.

- Parfois le goût pour la technique entraîne le désir de prendre en charge l'enfant, jusqu'au traitement par le rein artificiel à domicile. (Cas 16).

Cette solution semblerait en général satisfaisante, cependant, dans ce cas particulier, plusieurs obstacles s'y opposent = obstacle matériel, (en l'absence de sécurité sociale, chez ces commerçants qui n'y adhèrent pas) et obstacle psychique, la mère ne pouvant supporter l'idée de cette machine chez elle, avec ses problèmes et leur éventuel retentissement sur son autre enfant.

- Insistons sur le caractère nuisible d'une attitude familiale de protection excessive, qui maintient un état d'infantilisme chez le patient et accentue la régression, déjà provoquée par la dépendance au Rein Artificiel.

LES ENFANTS.

- La phase initiale de dépression et de cafard, liée à l'urémie chronique, régresse en quelques séances d'hémodialyse.

- La plupart des enfants s'adaptent bien à l'hémodialyse, à laquelle ils coopèrent en règle passivement.

- Ils vivent en règle normalement, sur les plans familial et scolaire, en dehors de l'hémodialyse.

- Il est relativement facile de reconnaître leurs points sensibles :

- Pour certains, c'est le régime :

- ils font des excès alimentaires durant les hémodialyses, où les friandises, en particulier, sont autorisées,

- peut-être cette attitude est-elle liée à différents facteurs plus ou moins associés :

- déplacement de l'anxiété, (2, 5)

- simple gourmandise, (8, 15)

- état d'infantilisme : (12)

- révolte contre ce qui est considéré comme une punition. (5).

- Pour d'autres, c'est la peur de la technique, qu'il s'agisse de la machine elle-même, avec ses alertes sonores, ou des risques de coagulation, d'hémorragie, (5, 7, 16, 17).

- le cas 5, très angoissée, a peur que la machine "éclate" et la compare à ses poumons qui avaient failli "éclater", (avait une péricardite en début d'hémodialyse).

- Le cas 7, est également très angoissée, d'autant que les problèmes médicaux sont importants chez elle,

- le cas 16 : déplace cette angoisse en s'intéressant aux problèmes techniques,

- le cas 17 : masque son angoisse par des relations ludiques avec l'équipe. Cette enfant est pusillanime, mais n'a aucun soutien moral familial.

- Peut-être une étude plus prolongée permettra-t-elle de retrouver ce dilemme, entre la crainte d'une vie précocément interrompue et celle d'une vie inacceptable, cette "peur de la mort et de la vie", décrite par Beard chez les hémodialysés, (dont 1 garçon de 15 ans) (23).

- Insistons ici sur l'intérêt d'entendre les conversations entre les enfants et de connaître celles entre parents et enfants. Elles peuvent révéler une angoisse, une hostilité, ou une ignorance, que l'équipe médicale devra prendre en mains.

- Il est également important de ne pas modifier brusquement la composition de l'équipe, ce qui crée une angoisse supplémentaire aux patients.

- Pour d'autres, le point sensible est la restriction d'activité, l'impossibilité de faire comme les autres.

- L'utilisation d'une fistule les libère, leur permettant de faire des sports, jusque là interdits, la natation en particulier (cas 8, 13),

- en outre, la suppression des canules supprime la marque de la maladie.

- Nous avons remarqué que ces enfants étaient assez tristes et peu communicatifs, (2, 5, 7, 13, 14, 15, 16).

- Ainsi le cas 5, qui a la notion de la gravité de son mal, mais "ne peut en parler à personne", car "les gens ne lui disent pas la vérité",

- ou le cas 15, discrète, réservée, qui a une confiance unique en l'assistant de l'unité et ne communique qu'avec lui, en faisant un chantage affectif.

- Certains ont parfois des réactions bruyantes, se mettent à chanter, à crier, à faire des pitreries (cas 4, 8).

- sans doute est-ce une déviation à leur ennui, ou leur angoisse et un moyen d'exprimer leur besoin affectif.

- Contrairement à ce que Cramond écrit, (57) nous avons l'impression que ces enfants s'inquiètent de leur avenir à long terme. Il suffit de bien les connaître pour le deviner :

- Nous ne citerons que le cas 5, qui, dès le premier mois d'hémodialyse, désire savoir qui va donner son rein, et si cette personne mourra, (sentiment de culpabilité), également qui a peur de ne pas grandir.

- L'adaptation a été excellente pour certains :

- Cas 1 : mais l'hémodialyse n'a pas excédé un mois avant la greffe rénale.

- Cas 8 : qui n'a aucune angoisse, veut devenir plus tard électronicien.

- Cas 11 : qui s'est "pris en charge" lui-même en l'absence d'un soutien familial,

- enfin les cas 3 et 9, les deux plus jeunes, extrêmement raisonnables et calmes.

Mais on ignore les conséquences lointaines de ce traitement, en particulier comment il sera intégré sur le plan de la personnalité.

- Nous n'avons pas observé de phase de dépression majeure, nécessitant une psychothérapie prolongée.

- le cas 18, plus âgé, a des dépressions passagères, qu'il surmonte grâce à son courage, à son travail et à l'excellent soutien familial.

Ainsi, nous avons tenté de rendre à ces enfants une vie scolaire et familiale aussi normale que possible.

Nous avons essayé de leur assurer une stabilité émotionnelle maximale, l'étude de leur personnalité et de leurs points sensibles permettant parfois de prévenir des réactions pathologiques aux agressions diverses.

La transplantation rénale est indissociablement liée à l'hémodialyse. Elle donne à l'enfant et à la famille l'espoir et le soutien indispensables.

oOo

3e CHAPITRE

TRANSPLANTATION RENALE

- Le 7e rapport du Human Kidney Transplant Registry fait état de 2.500 greffes rénales réalisées dans le monde (220) :

- La survie à un an des reins de donneurs apparentés (87 %) et des reins de cadavre non apparentés (42 %) justifie cette méthode de traitement dans l'insuffisance rénale terminale.

- Depuis mars 1963, soit depuis 7 ans et 3 mois, 9 enfants et adolescents, âgés de 10 à 20 ans, en insuffisance rénale terminale, ont reçu 10 greffes de rein : 8 de donneurs apparentés et 2 de cadavres (Clinique néphrologique de l'Hôpital Necker - Pr. J. Hamburger, Service du Pr. J. Crosnier).

- 5 enfants sont en vie, dont 3 sont en hémodialyse chronique (1 mois, 14 mois et 38 mois après la transplantation) et dont 2 ont un rein fonctionnel, un depuis 16 mois, un qui a reçu 2 greffes (la 1re dura 42 mois et la 2e dure depuis 27 mois), voir tableau n° 37, résumant : âge, sexe, maladie initiale, âge du donneur, survie du greffon, hémodialyse.

- 4 enfants et adolescents sont décédés.

- Les observations médicales sont présentées à la fin de ce travail (annexe).

LE CHOIX DU RECEVEUR

- Comme le montre le tableau n° 37, les 9 patients étaient porteurs d'une néphropathie chronique, parvenue à un stade terminal.

- La transplantation rénale est absolument contre-indiquée dans 2 éventualités :

- celle d'une maladie de système, qui a touché d'autres organes,

- celle d'une malformation des voies urinaires basses, dont la correction chirurgicale même ne permettrait pas d'assurer une évacuation normale des urines.

- Certaines situations peuvent amener temporairement à reculer la greffe rénale :

- une hypertension artérielle rebelle, pouvant conduire à une néphrectomie préalable,

- une hyperparathyroïdie secondaire, devant entraîner une parathyroïdectomie préalable, connaissant les méfaits de l'hypercalcémie sur le greffon, comme nous l'avons vu (Carone 43, Wilson, 261),

- une infection urinaire rebelle, qui peut conduire à une néphro-urétérectomie,

- enfin une infection générale, qui doit être parfaitement guérie avant la transplantation,

- L'état psychique des patients doit être apprécié. Comme nous l'avons dit, cette étude fait suite à celle menée au cours de l'hémodialyse chronique. Dans cette série, l'examen psychologique n'a pas fait rejeter l'idée d'une transplantation.

- Quant à l'existence d'une neuropathie périphérique, elle doit faire hâter la greffe.

- Lorsque la néphropathie initiale est une glomérulonéphrite très évolutive, cela pose deux problèmes :

Cas	n°	âge lors de la transplantation des patients	Sexe	maladie initiale	Age du donneur * = APPARENTE Δ CADAVRE	Survie du greffon après transplantation	Nombre de mois avant transplantation	d'hémodialyse après transplantation	Patient décédé
mt. BER...	1	9 ans 10 mois	féminin	Glomérulonéphrite endo et extra capillaire grave	18 ans (sexe féminin)	16 mois (fonctionnel actuellement)	1 mois		
h. PIN...	10	18 ans 5 mois	masculin	Glomérulonéphrite membrano-proliférative	31 ans * (soeur)	14 mois ⊘	13 mois	2 mois	
a. CAU...	18	20 ans 5 mois	masculin	Syndrome néphrotique	50 ans * (mère)	1 mois ⊘	3 mois 1/2	17 mois	
m. BEL...	20	15 ans 4 mois	féminin	Polykystose rénale	39 ans * (mère)	fonction nulle	une hémo-dialyse	1 mois	
p. LES...	21 1	13 ans 6 mois	masculin	Néphrocalcinose	52 ans * (père)	42 mois ⊘	une hémo-dialyse	6 mois	
p. LES...	21 2	17 ans 5 mois	idem	idem	40 ans Δ (sexe féminin)	27 mois (fonctionnel actuellement)	6 mois		
a. CAR...	22	14 ans 3 mois	masculin	Hypoplasie oligophrénique	50 ans * (mère)	20 mois ⊘	2 mois	4 mois	
c. LEG...	23	16 ans 10 mois	féminin	Glomérulonéphrite chronique	43 ans *	38 mois ⊘	5 mois	4 mois	
jp. FAR...	24	17 ans 2 mois	masculin	Alport	43 ans * (père)	3 mois ⊘	aucune hémo-dialyse (2 dialyses péritonéales)	0	
y. JAN...	25	18 ans 4 mois	masculin	Hypoplasie oligo-néphronique	21 ans * (demi-soeur)	1 mois ⊘	3 semaines	2 mois	

TABLEAU N° 37

Tableau résumant : âge, sexe, maladie initiale, âge du donneur, survie du greffon, hémodialyse

. ACTUELLEMENT GREFFON NON FONCTIONNEL =

- Celui d'une néphrectomie préalable, afin d'espérer la disparition d'éventuels anticorps anti-rein circulants. (J. Crosnier 207).

- Celui de l'indication même de la greffe, sachant la fréquence, en pédiatrie, d'une glomérulonéphrite récurrente sur le greffon, (Williams, Lee, Hume 260).

Dans cette série ce problème n'a pas été envisagé.

oOo

LE CHOIX DU DONNEUR

- Il est dominé par les problèmes immuno-hématologiques (voir le tableau n° 38 : résumant Groupes érythrocytaires, examens phénotypiques et génotypiques, culture mixte.)

- Les Groupes érythrocytaires :

- La compatibilité entre donneur et receveur dans le système érythrocytaire A B O est indispensable, comme l'ont montré :
Brent (32) Hamburger et Coll. (123) Murray et Harrison, (179) Starzl et Coll. (231), Woodruff (263), Dausset et Coll. (66 - 67) Ceppelini et Coll. (45 - 46).

- La transplantation doit se faire en respectant les règles de la transfusion sanguine.

- Cette compatibilité a été respectée dans notre série, comme le montre le tableau n° 38.

- Les Groupes leucocytaires ont été définis par Dausset (64 - 69), Van Rood (248), Payne (188), Shulman (221), Amos (10), Terasaki (239).

- Ainsi, la compatibilité tissulaire dépend du système leucocytaire H. L. A., qui comprend 17 à 20 antigènes localisés sur les chromosomes. Ces antigènes sont des antigènes d'histocompatibilité, comme l'ont prouvé les expériences de greffes de peau chez les sujets pré-immunisés :
Dausset et Coll. (68), Van Rood et Coll. (249).

- La transmission génétique de ces antigènes est connue : les jumeaux monozygotes, génétiquement identiques, ne font pas de rejet et les greffes sont mieux tolérées chez les sujets apparentés. (Ainsi Dausset montre, pour 61 paires de reins greffés, 9 % de rejets chez les sujets compatibles et 75 % de rejets chez les sujets incompatibles, sur une période de 28 mois (70).
Des résultats comparables sont donnés par Terasaki -240-)

- La détermination de ces antigènes permet d'établir le phénotype du donneur et du receveur. On peut ainsi connaître les

Cas	Groupes érythrocytaires de donneur et receveur	Examen phénotypique H. L. A.	Examen génotypique H. L. A.	Culture mixte de lymphocytes	Crises du transplant	Survie du greffon	Cause de la mort du greffon
1	A +	- 1 identité - 3 incompatibilités potentielles	différent		2	16 mois actuellement fonctionnel	
10	A +	- 2 identités - 2 incompatibilités potentielles	identique		2	14 mois ⊘	Rejet chronique
18	A +	- 2 identités - 2 incompatibilités potentielles	Semi-identique	3,1 %	0	1 mois ⊘	Complication chirurgicale
20	A +		Semi-identique		rejet aigu	fonction nulle	Nécrose corticale diffuse
21 ①	O +	- 3 identités - 1 incompatibilité certaine	Semi-identique		5	42 mois ⊘	Rejet chronique
21 ②	idem		différent		1	27 mois	
22	O +	- 2 identités - 2 incompatibilités potentielles	Semi-identique		4	20 mois ⊘	Rejet chronique
23	AB - receveur B - donneur	- 1 incompatibilité certaine - 1 incompatibilité potentielle	Semi-identique	2,4 %	2	38 mois ⊘	Rejet chronique
24	O +	- 2 identités - 1 incompatibilité certaine - 1 incompatibilité potentielle	Semi-identique	11 %	1	3 mois ⊘	Hépatite grave
25	O +	- 2 identités - 2 incompatibilités potentielles	Semi-identique	10,8 %	rejet aigu	1 mois ⊘	Nécrose corticale diffuse

TABLEAU N° 38 - résumant : groupes érythrocytaires,

examens phénotypique et génotypique H. L. A.

Culture mixte de lymphocytes

Crises du transplant et survie du greffon

(actuellement greffon non fonctionnel =⊘)

incompatibilités, certaines ou potentielles et les identités antigéniques entre donneur et receveur, (voir tableau n° 38).

- On sait (Van Rood 247) que la compatibilité est de moins bon pronostic que l'identité, en effet :

- Si le receveur possède par exemple les antigènes du 1er Sublocus H. L. A.$_1$ et H. L. A.$_2$ et que le donneur ne possède que l'antigène H. L. A.$_1$, il est très probable qu'il possède un 2e antigène à ce 2e Sublocus, non encore sérologiquement détecté, mais cependant immunogène. Le donneur apparaît compatible, mais il existe une incompatibilité potentielle.

- Si le donneur possède HL A_1 et HL A_2 il est identique au 1er Sublocus, donc il n'existe pas d'incompatibilité possible à ce 1er Sublocus.

- L'étude des antigènes leuco-plaquettaires chez plusieurs membres de la famille, surtout si l'on peut étudier deux générations, permet de connaître le génotype. On peut alors individualiser :

- l'identité haplotypique, lorsque les antigènes du système HLA sont identiques dans chaque allèle chez receveur et donneur.

- La semi-identité haplotypique, lorsque le receveur et le donneur ont un allèle seulement en commun,

- les haplotypes différents, lorsqu'il n'y a pas d'allèle en commun, (25 % des membres d'une même fratrie et 100 % des sujets non apparentés).

- La transplantation à l'intérieur d'une même famille est donc préférable, comme nous l'avons dit, en ce qui concerne la tolérance immunologique : il n'existe que 4 combinaisons génotypiques possibles. On choisira ainsi, par ordre de préférence : (Dausset 65).

1 - un jumeau monozygote,

2 - un frère ou une soeur qui a reçu les mêmes chromosomes portant le système HLA des 2 parents, (HLA identique),

3 - un frère ou une soeur qui aura reçu un chromosome en commun avec le malade (HLA semi-identique), ici l'étude sérologique permettra de déterminer le chromosome maternel ou paternel du donneur qui entraînera le moins grand nombre d'incompatibilité chez le malade,

4 - un parent, HLA semi-identique, mais qui n'a pas, comme les frères et soeurs, la possibilité d'être identique à d'autres systèmes d'histocompatibilité que le système HLA. Ici encore, il faut choisir entre chromosomes maternel et paternel.

5 - Enfin le frère ou la soeur, différents dans le système HLA, mais qui peuvent être identiques dans d'autres systèmes encore inconnus.

- Le tableau n° 38 montre la survie du greffon en fonction de l'histocompatibilité. Cette série est trop courte pour qu'on puisse en tirer une conclusion.

- L'étude de la culture mixte des lymphocytes du receveur et de chacun des donneurs, a été proposée, comme méthode de sélection du donneur, par Bain et Coll. en 1965, (18), par F. Bach et Amos en 1967 (14).

- On détermine, après 7 jours, le pourcentage de cellules ayant subi une transformation blastique.

- Les résultats de la culture sont considérés comme étant négatifs, si le taux de transformation est inférieur à 5 % et positifs au-dessus.

- J.F. Bach et Coll. (15) ont montré qu'il existait une étroite relation entre la culture mixte des lymphocytes et les résultats, à 1 et 2 ans, de 36 transplantations rénales, (le pourcentage de transformation blastique est d'autant plus faible que la compatibilité est meilleure).

- Dans notre série, 4 patients seulement ont été sélectionnés par cette méthode, (couplée aux autres tests) et ceci ne nous permet pas d'établir une corrélation, (voir tableau n° 38).

- Notons que cette méthode, en raison du long délai de ses résultats, ne peut être appliquée pour les transplantations de reins de cadavres.

- La recherche, dans le sérum du receveur, d'anticorps circulants anti-lymphocytes du donneur, doit être faite juste avant la transplantation.
L'existence de ces anticorps, provoquée par les multiples transfusions lors de l'hémodialyse initiale, serait une contre-indication formelle de transplantation, en raison du risque de rejet suraigu (Crosnier 207).

- On tend actuellement à transplanter des reins de cadavres. La décision ne peut être prise que sur l'étude comparée des antigènes présents chez le donneur et le receveur.

- Il existe, à Paris, un fichier central, qui comporte les groupes érythrocytaires et leuco-plaquettaires des receveurs en hémodialyse,

- Le laboratoire du Pr. Dausset effectue en urgence la recherche des antigènes leuco-plaquettaires du donneur et la recherche d'anticorps anti-lymphocytes chez le receveur.

- Enfin, une équipe médico-chirurgicale est constamment prête, pour le prélèvement et le transport d'un rein de cadavre.

Cependant, la liste d'attente des futurs transplantés, dans les centres parisiens, est longue, en raison du manque d'information et de coopération du public et des médecins.

- D'autres éléments sont également à considérer pour le choix du donneur :

- Pour un donneur vivant apparenté :

- l'étude psychologique, qui tend surtout à assurer que le donneur désire profondément offrir son rein, sans nulle contrainte.

- L'étude de l'intégrité cardiovasculaire et rénale,

- l'étude enfin de l'U.I.V. et de l'artériographie rénale, qui permettent de choisir le rein à prélever.

- Pour un cadavre :

- le sujet doit avoir moins de 60 ans,

- être indemne : d'une maladie générale transmissible, d'une infection grave, d'une affection maligne,

- enfin l'état cardiovasculaire et rénal doit être satisfaisant.

PREPARATION DU RECEVEUR

- L'hémodialyse chronique a précédé la transplantation rénale, de 3 semaines à 13 mois, dans 7 cas, (1, 10, 18, 21(2), 22, 23, 25) comme le montre le tableau n° 37.

- Dans 2 cas, l'hémodialyse a été unique, (20, 21(1)),

- dans 1 cas enfin, 2 dialyses péritonéales, en 7 jours, ont précédé la transplantation (24).

- Environ 3 jours avant la transplantation, le patient est mis dans une chambre "aseptique", sous surveillance permanente, pour prévenir une surinfection d'origine extérieure et éradiquer tout foyer infectieux éventuel. (Cette chambre "aseptique" a un air

conditionné filtré et est irradiée par des rayons ultra-violets. On y pénètre en tenue chirurgicale. Une équipe d'infirmières y est spécialement affectée).

- Le traitement immuno-suppresseur pré-opératoire a varié dans ses modalités, comme le montre le tableau n° 39, où l'on distingue :

- la cobalthérapie diffuse à hautes doses, 150 rads 5 jours avant et 150 rads la veille de la transplantation - (cas 20).

- L'azathioprine seule, 3 à 5 mg./kg./j., durant 5 à 8 jours, les doses étant augmentées 2 à 3 jours avant l'intervention, (cas 10, 21 $_1$, 23, 24, 25).

- Azathioprine, suivant les mêmes modalités, mais associée à une cobalthérapie diffuse à faible dose, 50 rads la veille de l'intervention (cas 22).

- L'Azathioprine a été associée dans un cas (18) au sérum anti-lymphocyte, (3 injections de 2,5 ml. à un jour d'intervalle).

- Pour les reins de cadavres, (1, 21 (2)).

L'Azathioprine, à raison de 5 à 6 mg./kg./j. a été donnée le jour même de l'intervention.

- La Cobalthérapie provoque une aplasie médullaire vers le 5e jour, qui se corrige vers le 30e jour. Cette méthode est abandonnée par de nombreux centres, (depuis 1965 à la clinique néphrologique) en raison des infections graves qu'elle entraîne.

- L'Azathioprine est plus maniable et employée dans la majorité des cas actuellement.

- Le sérum anti-lymphocyte est actuellement utilisé en association, dans la plupart des centres. L'équipe de Starzl (230 - 234) depuis 1967, possède la plus large expérience et le plus grand recul. Parmi les centaines de publications qui sont consacrées à ce traitement, citons celle, très complète, de J.F. Bach (13).

TRAITEMENT IMMUNO-SUPPRESSEUR PRE-OPERATOIRE

Cas	Azathioprine	Sérum anti-lymphocyte	Cobalthérapie
1	5 mg./kg./j. 1 jour		
10	3 mg./kg./j. 3 jours 5 mg./kg./j. 2 jours		
18	3 mg./kg./j. 7 jours	3 injections de 2,5 ml. à 3 jours d'intervalle	
20	0		150 rads 5 jours avant et 150 rads 1 jour avant la transplantation
21 1	3 mg./kg./j. 3 jours 4 mg./kg./j. 2 jours 5 mg./kg./j. 3 jours		
21 2	6 mg./kg./j.		
22	3 mg./kg./j. 6 jours 4 mg./kg./j. 8 jours		50 rads la veille de l'intervention
23	3 mg./kg./j. 3 jours 5 mg./kg./j. 5 jours		
24	4 mg./kg./j. 3 jours 5 mg./kg./j. 2 jours		
25	3 mg./kg./j. 5 jours 5 mg./kg./j. 2 jours		

TABLEAU n° 39

LES PROBLEMES CHIRURGICAUX DE LA TRANSPLANTATION RENALE.

L'ISCHEMIE

- L'apparition de lésions de néphrite tubulaire aiguë du greffon dépend étroitement de la durée totale d'ischémie et particulièrement de la durée d'ischémie en normothermie. (Mac Lean et Coll. 165).

- Pour réduire au maximum ce temps d'ischémie,

- L'intervention chez le donneur et le receveur est faite par deux équipes, dans deux salles d'opération voisines. Le greffon n'est prélevé que lorsque l'équipe du receveur a parfaitement préparé le champ opératoire.

- L'équipe du donneur fait en règle une néphrectomie gauche élargie, ce qui permet d'obtenir la plus grande longueur de vaisseaux et facilitera la greffe ultérieure.

- Le refroidissement du greffon après son prélèvement est utile pour garder son intégrité (Couch et Coll. 56).

- Ceci est bien sûr indispensable pour un rein de cadavre, dont l'ischémie est plus longue.

- Ainsi, après prélèvement, le rein est plongé dans un récipient, contenant du sérum physiologique à + 4° et perfusé rapidement par la veine rénale, avec une solution réfrigérante saline, tamponnée à laquelle on ajoute extemporanément 3,5 g/100 ml. d'albumine humaine et 10 mg./100 ml. d'héparine. (J. Dormont et Coll. 76).

(Cette solution est utilisée par d'autres auteurs, tels Calne (39), Cleveland (52) avec des concentrations variables d'albumine humaine).

- Le rein est transporté immédiatement vers la salle d'opération du receveur.

- L'ischémie a été de 27 à 48 minutes pour les reins de donneurs vivants et de 54 à 80 minutes pour les reins de cadavres (voir tableau n° 40).

LA TRANSPLANTATION

- La voie d'abord :

- est latérale, extra-péritonéale, dans 7 cas sur 10.

- dans 6 de ces cas, elle a été suivie d'une néphrectomie droite (1, 10, 18, 23, 24, 25),

- dans un de ces cas, une néphrectomie bilatérale avait été réalisée lors de la première greffe (21 ②),

- est médiane, transpéritonéale, dans 3 cas sur 10. (20, 21 $_1$ 22).

- Le rein a été placé, dans 9 cas, dans la fosse iliaque droite et dans un cas (21 $_2$) dans la fosse iliaque gauche.

- L'anastomose veineuse, termino-latérale, fut réalisée avec :

- l'iliaque primitive dans 5 cas - (1, 10, 22, 23, 24)

- l'iliaque externe dans 1 cas - (20)

- la veine cave dans 4 cas (18, 21 $_1$, 21 $_2$, 25).

- L'anastomose artérielle, termino-terminale fut toujours réalisée avec l'artère hypogastrique.

- Dès l'ouverture des clamps veineux, puis artériel, le rein s'est recoloré rapidement, est devenu tendu, (sauf pour le cas 18, où le rein est resté mou, en raison d'un spasme artériel transitoire).

- La diurèse est apparue dans les minutes suivant le déclampage (sauf pour le cas 18, où la diurèse n'a été rétablie qu'après 28 minutes).

- Le rétablissement de la continuité de la voie excrétrice est fait selon 2 méthodes :

- L'anastomose urétéro-urétérale, au catgut fin, avant 1966, puis au fil non résorbable, à points séparés extra-muqueux.

- Cette anastomose, réalisée dans 7 cas, (1, 10, 18, 20, 23, 24, 25) évite le risque de reflux et, depuis 1966, entraîne moins de fistule et de sténose.

- Une sonde urétérale est laissée 8 à 10 jours.

- L'anastomose urétéro-vésicale, selon la technique anti-reflux de Leadbetter, a été faite dans 3 cas (21_1, 21_2, 22).

- Un drain de Redon est laissé en place tant que persiste un écoulement, soit environ 48 h.

Cas	Durée d'ischémie en minutes
1	54
10	27
18	40
20	41
21 (1)	42
21 (2)	80
22	48
23	47
24	42
25	41

DUREE D'ISCHEMIE DU GREFFON

TABLEAU n° 40

SURVEILLANCE POST-OPERATOIRE

- Le patient reste environ 2 semaines en chambre aseptique (plus longtemps s'il a été irradié) et peut rentrer à son domicile environ un mois après la transplantation, à moins d'une complication.

- La surveillance ultérieure est faite une fois par semaine durant la première année, puis une fois par mois durant la 2e année, enfin une fois par trimestre, à partir de la 3e année.

- Les examens sont faits régulièrement, surveillant essentiellement l'hémogramme, le métabolisme phosphocalcique, les fonctions hépatiques et bien sûr les fonctions rénales, cherchant à déceler précocément une crise du transplant. La biopsie rénale est systématique à 6 mois, 2 ans et 4 ans.

LE TRAITEMENT POST-OPERATOIRE par l'Azathioprine est permanent, interrompu en cas de leucopénie importante, à la dose de 3 mg./kg./j. en moyenne. (Son usage, par Calne et Murray chez le chien remonte à 1961 = 41).

RESULTATS

- Comme nous l'avons dit, notre étude porte sur 10 transplantations rénales, dont 8 de donneurs vivants apparentés et 2 de reins de cadavres, qui ont été réalisées, de mars 1963 à juin 1970, à la Clinique de l'hôpital Necker, chez 9 enfants et adolescents, âgés de 10 à 20 ans, en insuffisance rénale terminale.

- L'âge des donneurs vivants apparentés est de 21 à 52 ans.

- L'âge des cadavres est de 18 à 40 ans (voir tableau n° 37)

- La durée de vie des greffons est résumée dans les tableaux n° 38 et 41.

- On retrouve donc, en juin 1970, 7 ans après le début de la première greffe, 5 patients en vie, dont 3 en hémodialyse chronique (10, 18, 23), 2 ont un greffon fonctionnel depuis 27 mois (21) et 16 mois (1).

- Evolution des 10 transplantations

- Les échecs précoces sont au nombre de 3, ils ont entraîné la mort du rein dans les mois suivant sa greffe :

- Complication urologique, pour le cas 18, maintenu en survie par l'hémodialyse chronique depuis 17 mois, dans l'attente d'une seconde transplantation.

- 2 nécroses corticales diffuses :

- survenue d'emblée, pour le cas 20, (celui-ci a été maintenu en survie par l'hémodialyse chronique durant 1 mois, puis est mort, dans un tableau d'infection pulmonaire grave à aspergillus),

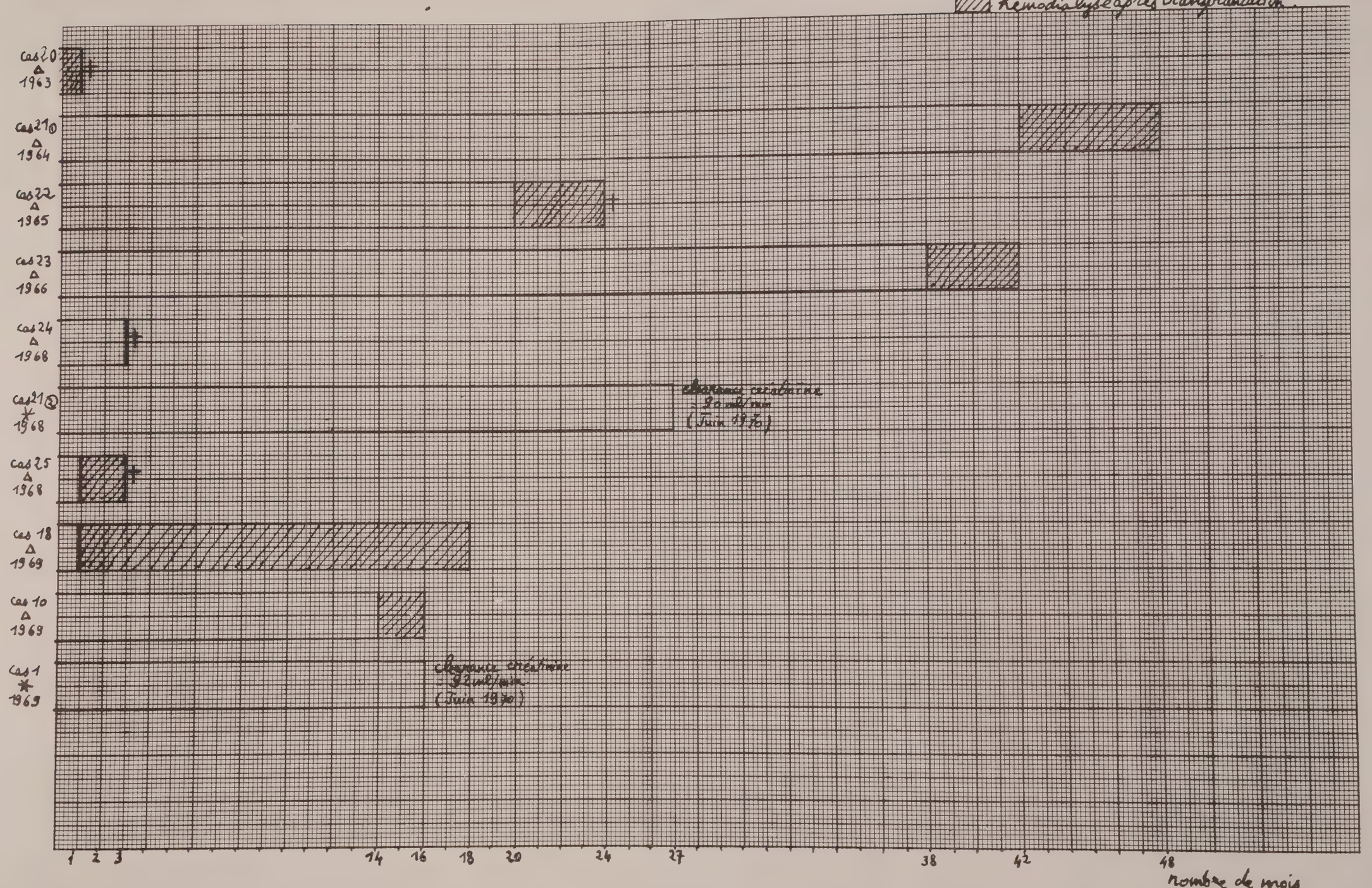
- survenue après un mois, pour le cas 25, (celui-ci a été maintenu en survie par l'hémodialyse chronique durant 2 mois, puis est mort, d'emblée pulmonaire massive. L'examen anatomique montrait une calcinose artérielle diffuse et une hyperplasie des parathyroïdes).

(l'année est celle de la transplantation)

durée de vie des greffons -

TABLEAU N° 41

△ donneur vivant apparenté
✱ rein de cadavre -
□ survie du greffon
▨ hémodialyse après transplantation.
† décédé



LES CAS DE TOLERANCE PROLONGEE

- Sont au nombre de 7, leur rein a fonctionné ou fonctionne, depuis 3 à 42 mois, (1, 10, 21 $_1$, 21 $_2$, 22, 23, 24).

- Fonction rénale, immédiate,

- Pour 6 greffes, (1, 10, 21 $_1$, 22, 23, 24) la fonction rénale immédiate est satisfaisante, avec une diurèse des premières 24 heures entre 1 et 6 litres (voir tableau n° 42) et une azotémie qui chute, en une à deux semaines, à des chiffres normaux.

- Pour une greffe, (cas 21 $_2$ rein de cadavre), la faible diurèse initiale, 500 ml./24 h., a conduit à faire une hémodialyse au 4e jour.

- Durant les 2 à 3 premiers jours post-opératoires, lorsque la diurèse est abondante, on fait une réhydratation par voie veineuse. Ensuite on passe à une alimentation orale.

- Fonction rénale ultérieure

- nous la schématisons dans le tableau n° 43.

- La valeur fonctionnelle des greffons a été satisfaisante durant 1 à 27 mois, pour les 7 cas de tolérance prolongée.

- (La clearance de l'urée étant de 30 à 50 ml./min. et celle de la créatinine de 50 à 80 ml./min., en valeurs corrigées).

- L'observation de ces cas de tolérance prolongée permet d'apprécier l'évolution de divers éléments :

- La reprise de l'activité scolaire a lieu :

- quelques mois après la transplantation dans 5 cas, (1, 21 $_1$, 21 $_2$, 23, 24),

- 10 mois après, (cas 10).
- Le cas 22, en raison des diverses complications, ne reprendra pas normalement son activité scolaire.

Cas	Diurese des premières 24 heures
1	2,5 l.
10	2,4 l.
21 ①	2,8 l.
21 ②	0,5 l.
22	1 l.
23	1,5 l.
24	6 l.

TABLEAU RESUMANT LA DIURESE DES PREMIERES 24 HEURES,
DANS LES CAS DE TOLERANCE PROLONGEE

TABLEAU n° 42

Cas	Mois de fonction rénale satisfaisante	Diurèse moyenne par 24 h.	Azotémie moyenne en g./l.	Créatinémie moyenne en mg./l.	Clearance de l'urée corrigée ml./min.	Clearance de la créatinine corrigée ml./min.	Début de l'insuffisance rénale progressive
1	16 mois	1500-2000	0,25 à 0,35	7 à 14	30 à 46	50 à 62	
10	12 mois	2000-2500	0,25 à 0,40	11 à 18	35 à 40	65 à 70	13e mois
21 ①	14 mois	1500-2000	0,30 à 0,70	11 à 25	35	50	15e mois
21 ②	27 mois	2000	0,35 à 0,45	14 à 17	40 à 45	75 à 80	
22	1 mois	1500	0,40	14	40	50	6e mois
23	10 mois	1500-2000	0,30	11	50	70	10e mois
24	3 mois	2000	0,20 à 0,30	8 à 11	50	60	

TABLEAU RESUMANT LA FONCTION RENALE ULTERIEURE,

POUR LES 7 CAS DE TOLERANCE PROLONGEE

TABLEAU n° 43

- L'hypertension artérielle

- Présente sous hémodialyse, pour les cas 1, 21 $_1$ et 21 $_2$, l'hypertension artérielle régresse quelques jours après la transplantation rénale.

Ce fait a été constaté par de nombreux auteurs chez l'adulte et nous citerons : Ducrot, (79), (80), Dunea, (81), Hamburger (121) et Starzl, (229).

- Absente sous hémodialyse, pour le cas 23, après transplantation : la tension artérielle atteint 15-10 au 2e mois, 18-11 au 10e mois, la fonction rénale étant normale à ce moment et l'enfant recevant de faibles doses de corticoïdes.

- L'artériographie montre que l'artère rénale du greffon est normale, et que le rein gauche est atrophique, irrigué par une artère rénale filiforme, (l'enfant a subi une néphrectomie droite lors de la greffe).

- La tension artérielle atteint progressivement 22-15, malgré le régime et les hypotenseurs.

- La néphrectomie du rein gauche va entraîner un retour immédiat de la tension artérielle à la normale.

- La neuropathie périphérique :

- Divers auteurs (Funck-Brentano et Coll. (101), Hamburger et Coll. (122), Tenckhoff et Coll. (238) ont montré la remarquable amélioration de la neuropathie urémique, après une transplantation rénale réussie.

- Dans notre série, la surveillance électrologique fut irrégulière :

- L'examen électrologique montrait une neuropathie débutante dans 4 cas (1, 10, 23, 24) avant transplantation.

- Après transplantation, on nota une neuropathie clinique et électrologique, lors de l'insuffisance rénale terminale (cas 21 ①).

- Les troubles du métabolisme phospho-calcique :

- Les manifestations osseuses radiologiques ont été diversement influencées dans notre série :

- cas 1 : aucune anomalie, durant l'hémodialyse ou la transplantation (16 mois de survie du greffon)

- amélioration des anomalies lors de la transplantation rénale, dans 2 cas (21 ②, 10),

- cas 21_2 : les signes radiologiques d'hyperparathyroïdie secondaire, apparus lors de l'hémodialyse, régressent remarquablement (à partir du 13e mois),

- cas 10 : l'ostéoporose et l'ostéosclérose régressent à partir du 10e mois après la greffe.

- Dans 3 cas, (21_1, 22, 23) une ostéoporose modérée persiste lors de la transplantation, (les anomalies radiologiques s'accentuent lors de la survenue de l'insuffisance rénale terminale : signes d'hyperparathyroïdie secondaire pour le cas 21_1 et augmentation de l'ostéoporose pour les cas 22 et 23).

- Les patients n'ont, en règle, reçu ni calcium, ni vitamine D., sauf le cas 22, lors de l'insuffisance rénale terminale.

- Le rôle de la corticothérapie n'est certes pas à négliger dans cette ostéoporose.

- Calcémie, phosphorémie et phosphatases alcalines sont en règle normales, jusqu'à ce que survienne l'insuffisance rénale chronique éventuelle.

- Pour le cas 21_2, on a noté des taux de phosphorémie bas, avec des calcémies et des phosphatases normales, (les signes d'hyperparathyroïdie secondaire ayant régressé). Ce fait a été retrouvé par Fine. (93).

- Les calcifications kérato-conjonctivales ont été découvertes dans 3 cas :

  - au début de la greffe, (cas 1)
  - au 3e mois après la greffe (cas 10)
  - au 4e mois après la greffe (cas 24).

- L'anémie :

  - est corrigée dès les premières semaines après la greffe.

- On note une élévation de la réticulocytose sanguine et le chiffre des hématies atteint 3 à 4 millions par mm^3 (ensuite la réticulocytose diminue).

- L'anémie a persisté pour le cas 22, nécessitant des transfusions, en raison de complications urologiques, de crises de rejet et enfin d'une pancytopénie thérapeutique.

- L'anémie réapparaît avec l'insuffisance rénale, (ainsi le cas 21 $_1$, qui a eu besoin de multiples transfusions à partir du 14e mois de sa greffe).

- Desforges et Dawson, (73) de même que Ragen et Coll. (201) ont montré que l'anémie de l'insuffisance rénale chronique était liée à une diminution de l'érythropoïèse.

- De nombreux auteurs ont ensuite mis en évidence l'élévation de l'érythropoïétine après transplantation rénale, parallèlement à la correction de l'anémie :
Nies et Coll. (185), Westerman et Coll. (258), Denny et Coll. (71), Abbrecht et Coll. (1), enfin Mirand et Coll. (176).

- Westerman (258) et Nies (185) montrent l'élévation des taux d'érythropoïétine après transplantation d'un rein dénervé, spontanément et lors d'une hémorragie, d'une hypoxie, ou d'une ischémie rénale. (Nies montrant qu'il existe un accroissement de la production d'érythropoïétine lors des épisodes de rejet).

- Abbrecht et Coll. (1) notent que la réticulocytose sanguine s'élève parallèlement aux taux d'érythropoïétine, avec un délai variable, (le rôle de différents facteurs, dont l'azathioprine étant ici discuté).

- La croissance staturale

- Son étude ne porte bien sûr que sur les patients dont les cartilages de conjugaison n'étaient pas soudés lors de la transplantation rénale, c'est-à-dire les cas 1 et 21, (voir courbes).
(Les mensurations du cas 22 ont été irrégulières, néanmoins, cet enfant a eu une croissance très diminuée).

- Pour le cas 1, la croissance a été normale : 1,35 m. à 1,41 m., de 9 ans 10 mois à 11 ans 2 mois, soit + 6 cm. en 16 mois.

- L'enfant reste dans la moyenne et l'âge osseux passe de 10 à 11 ans (Greulich et Pyle)

- Pas de puberté constatée.

- Pour le cas 21, la croissance a été retardée : 1,38 m. à 1,46 m. de 13 ans 6 mois à 15 ans 6 mois, soit + 8 cm. en 24 mois.

- L'enfant passe de - 2 à 3 1/2 déviations standard.

- Ultérieurement, la taille restera stationnaire.

- La puberté s'était développée avant la transplantation.

- L'âge osseux, durant la période de croissance modérée, (entre 13 ans 6 mois et 15 ans 6 mois), passe de 8 ans 1/2 à 11 ans.

Hôpital des Enfants Malades

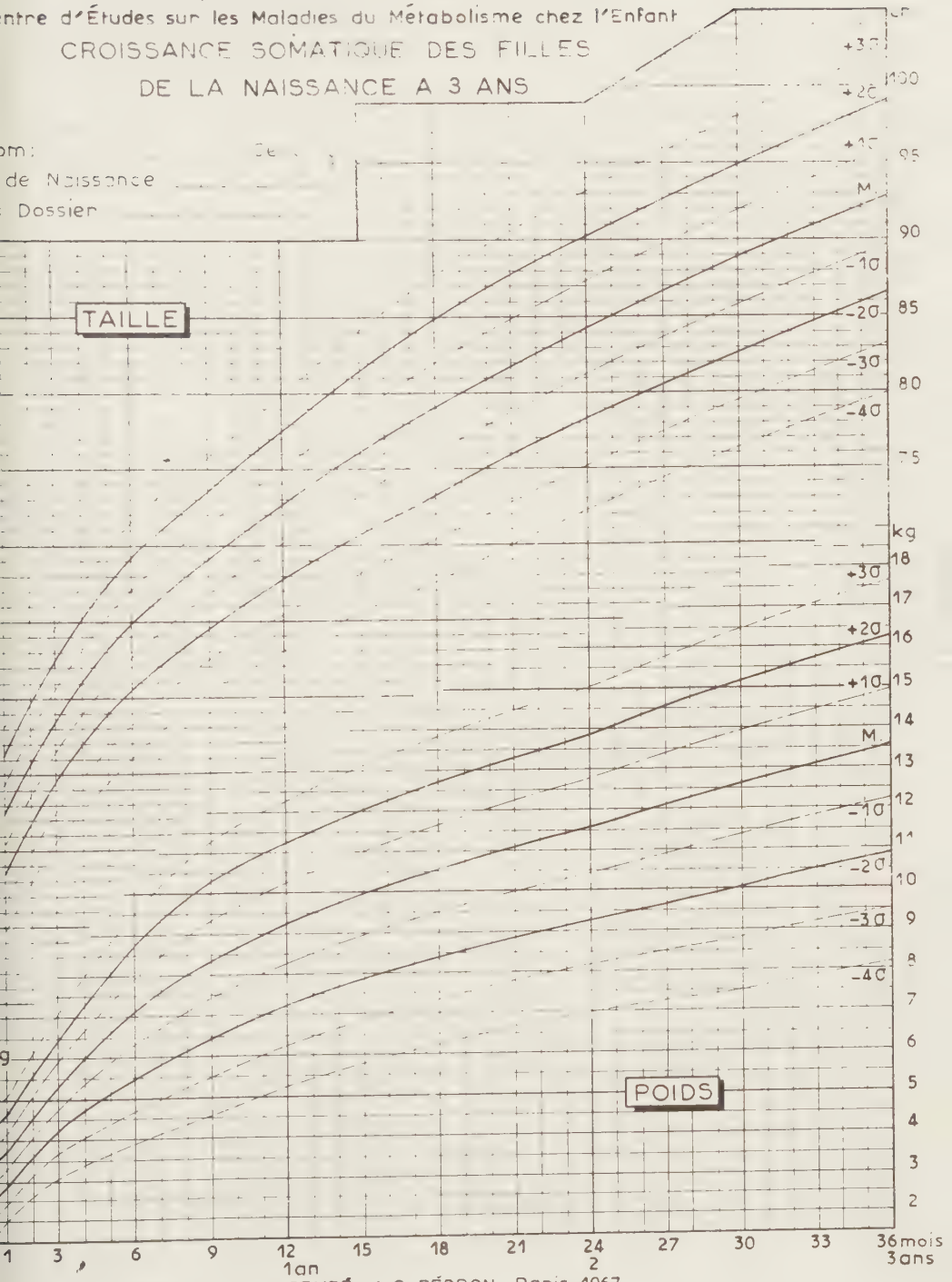
ntre d'Études sur les Maladies du Métabolisme chez l'Enfant

CROISSANCE SOMATIQUE DES FILLES DE LA NAISSANCE A 3 ANS

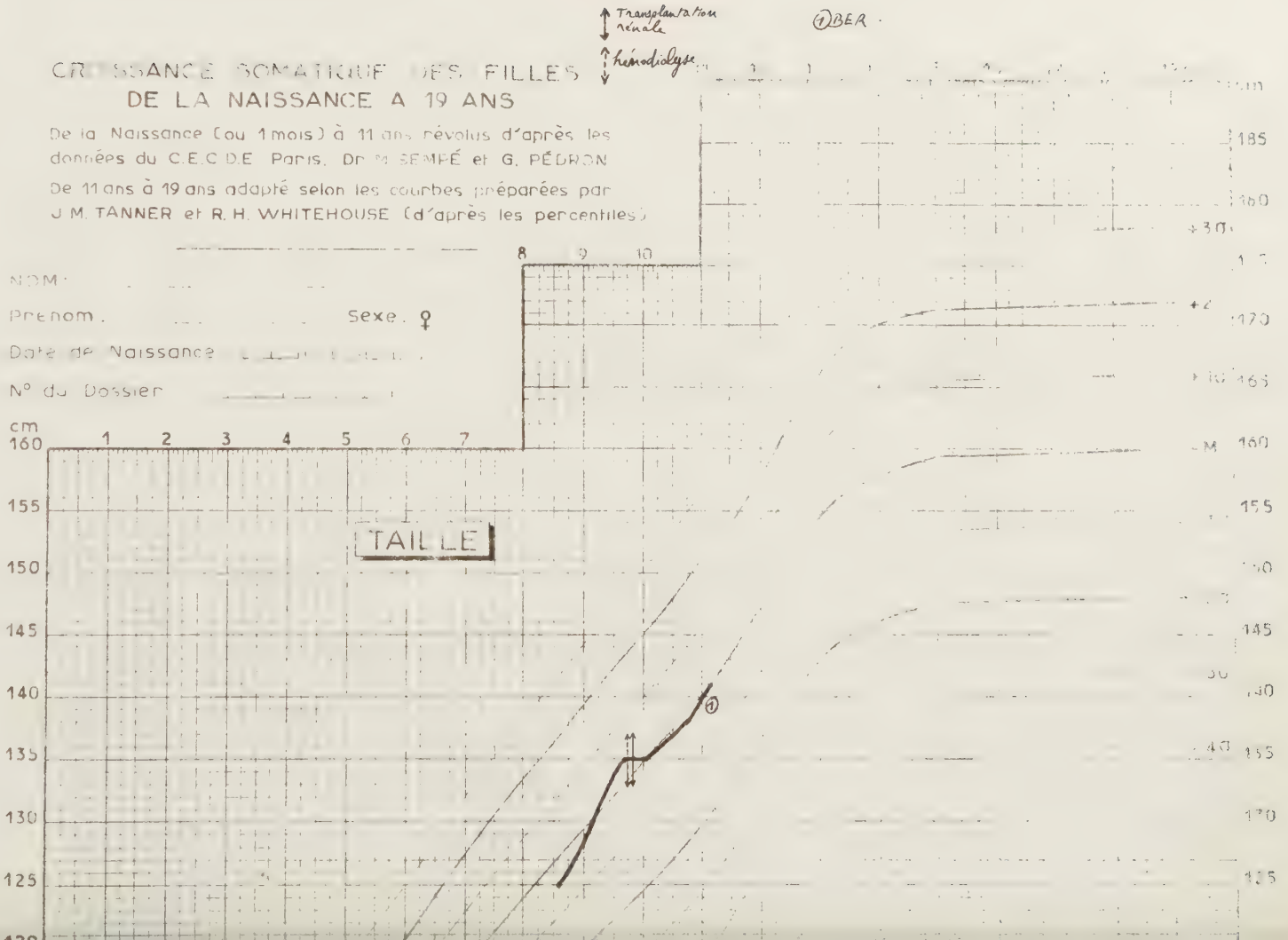
om :

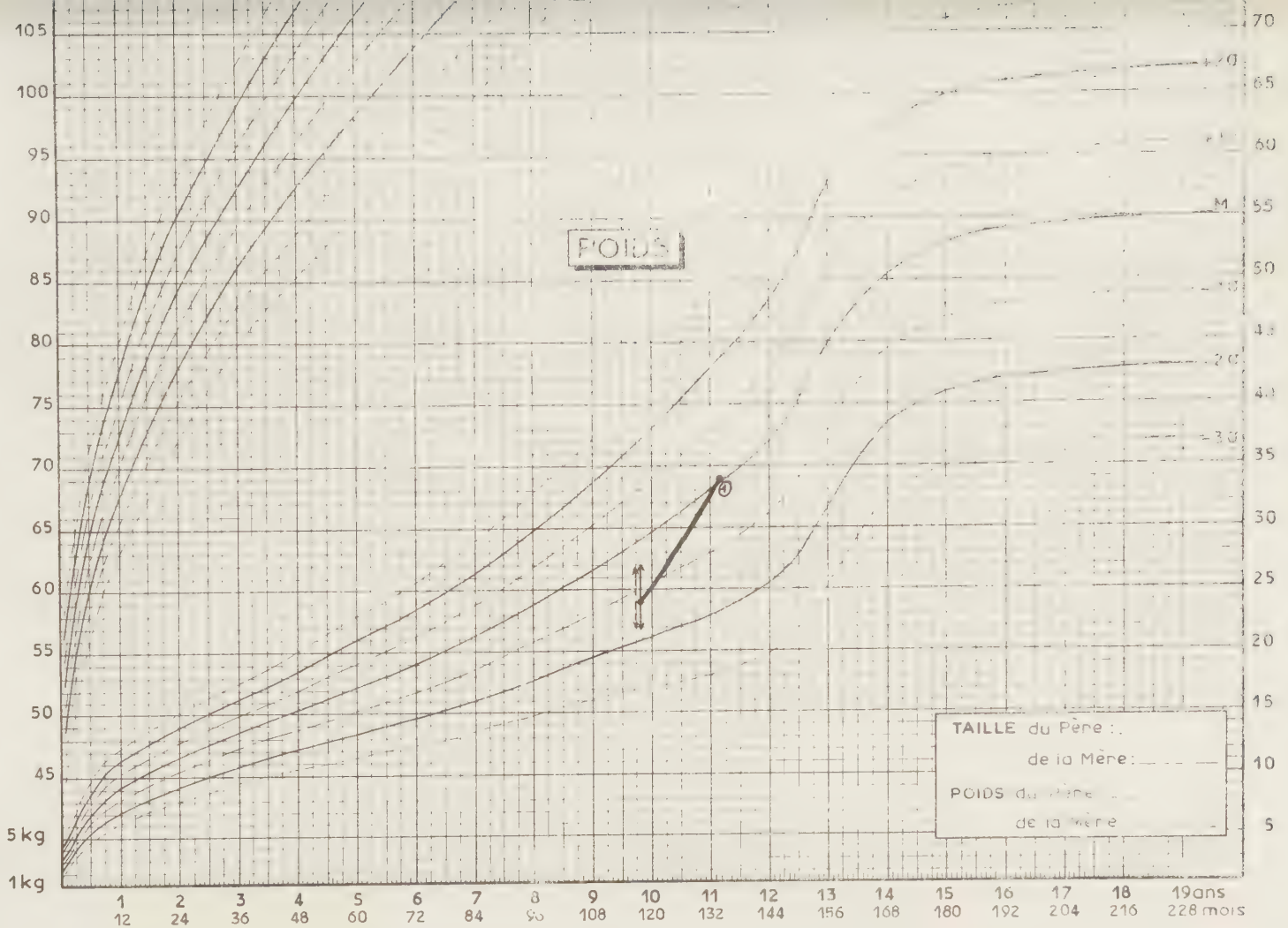
de Naissance

Dossier

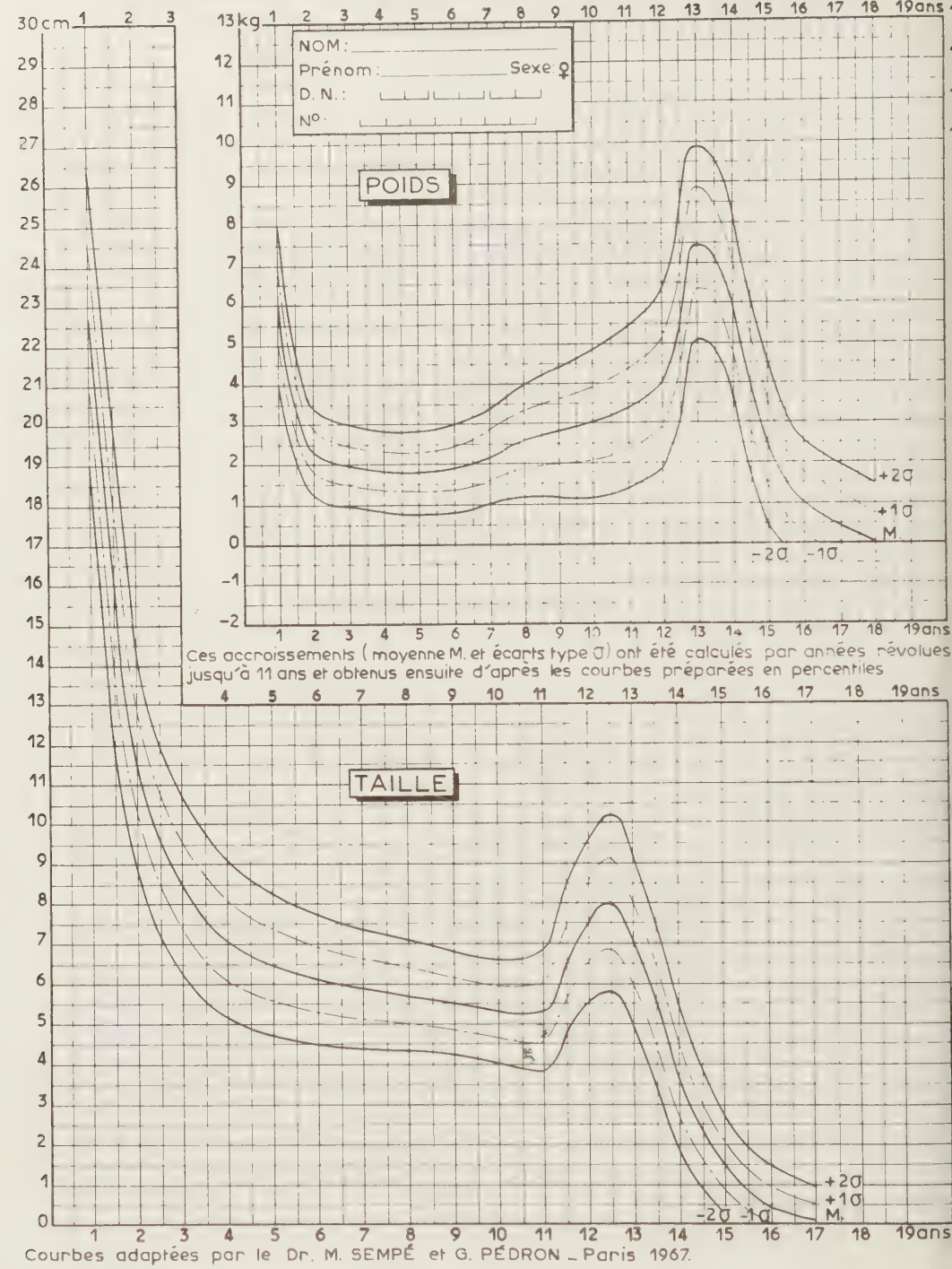


e semi-longitudinale _ Dr M. SEMPÉ et G. PÉDRON _ Paris 1967.


Transplantation rénale
hémodialyse
①BER
CROISSANCE SOMATIQUE DES FILLES
DE LA NAISSANCE A 19 ANS
De la Naissance (ou 1 mois) à 11 ans révolus d'après les données du C.E.C.D.E. Paris, Dr M. SEMPÉ et G. PÉDRON
De 11 ans à 19 ans adapté selon les courbes préparées par J.M. TANNER et R.H. WHITEHOUSE (d'après les percentiles)
NOM :
Prénom :
Sexe. ♀
Date de Naissance
N° du Dossier
cm
TAILLE
160
155
150
145
140
135
130
125
1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
185
180
175
170
165
160
155
150
145
140
135
130
125


POIDS
105
100
95
90
85
80
75
70
65
60
55
50
45
5 kg
1 kg
70
65
60
55
50
45
40
35
30
25
20
15
10
5
TAILLE du Père :
de la Mère :
POIDS du Père
de la Mère
1 12
2 24
3 36
4 48
5 60
6 72
7 84
8 96
9 108
10 120
11 132
12 144
13 156
14 168
15 180
16 192
17 204
18 216
19ans 228 mois

ACCROISSEMENT STATURO – PONDÉRAL DES FILLES



Ces accroissements (moyenne M. et écarts type σ) ont été calculés par années révolues jusqu'à 11 ans et obtenus ensuite d'après les courbes préparées en percentiles

Courbes adaptées par le Dr. M. SEMPÉ et G. PÉDRON – Paris 1967.

Hôpital des Enfants Malades

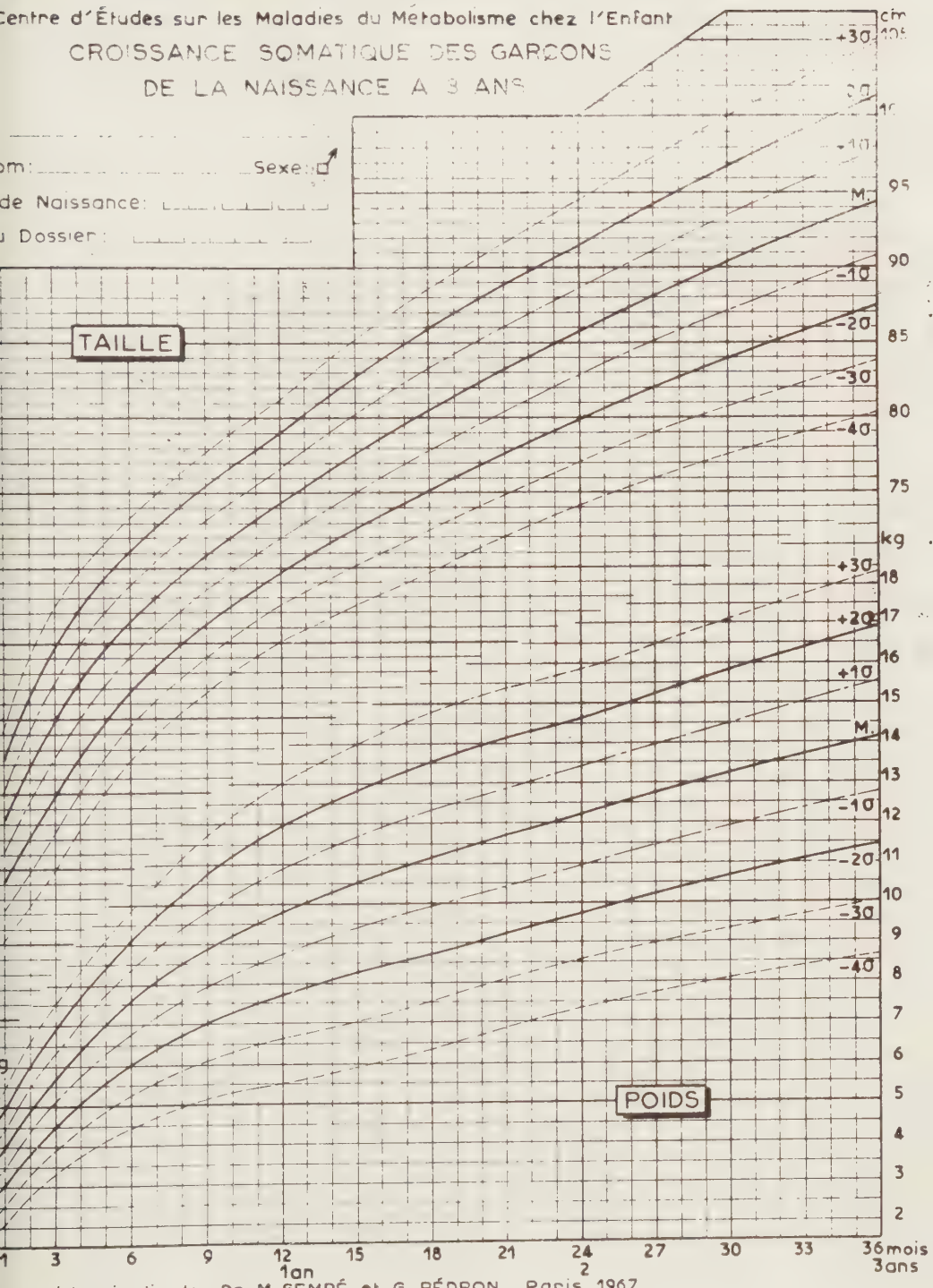
Centre d'Études sur les Maladies du Métabolisme chez l'Enfant

CROISSANCE SOMATIQUE DES GARÇONS DE LA NAISSANCE A 3 ANS

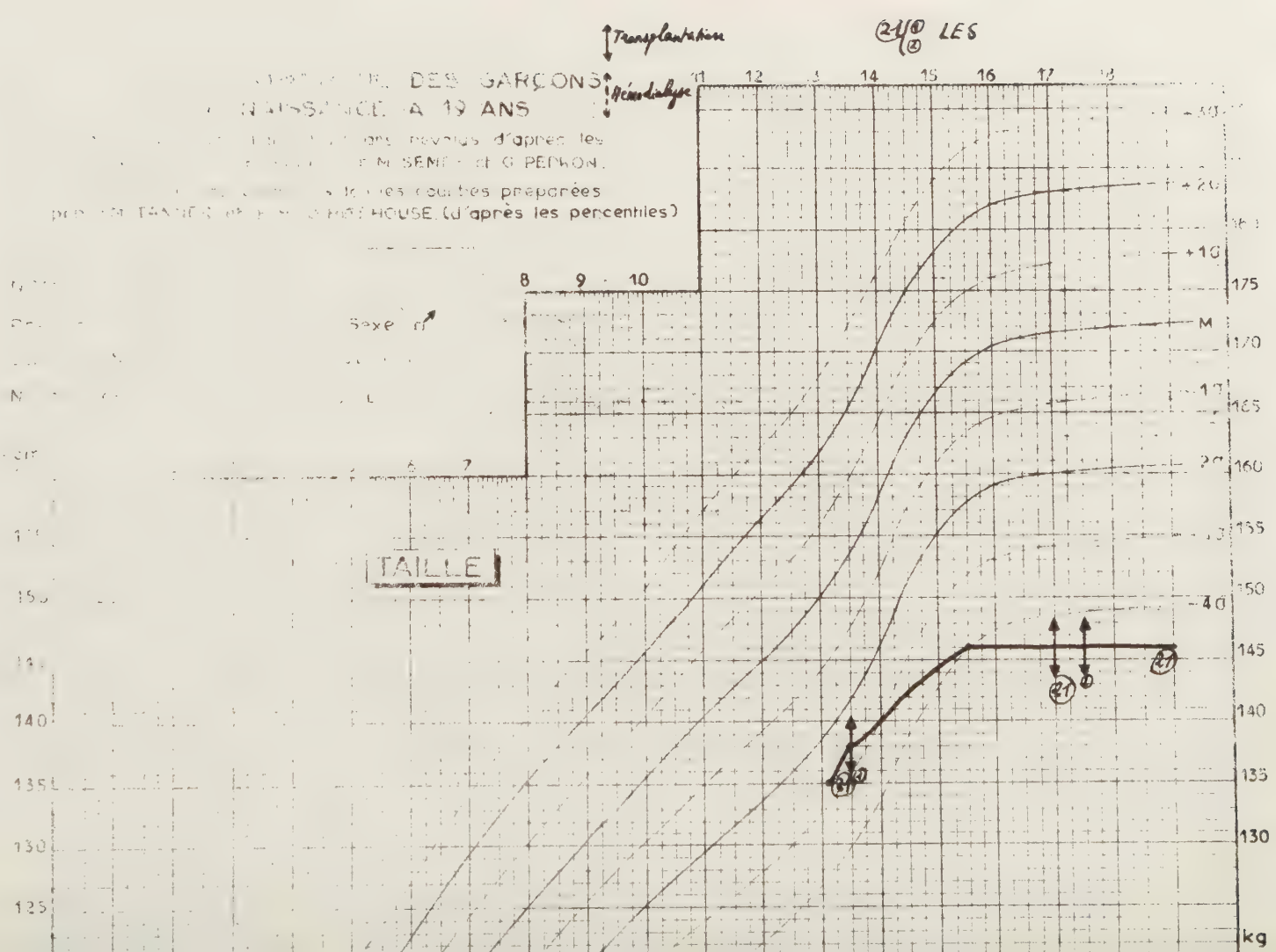
om: ..... Sexe: ♂

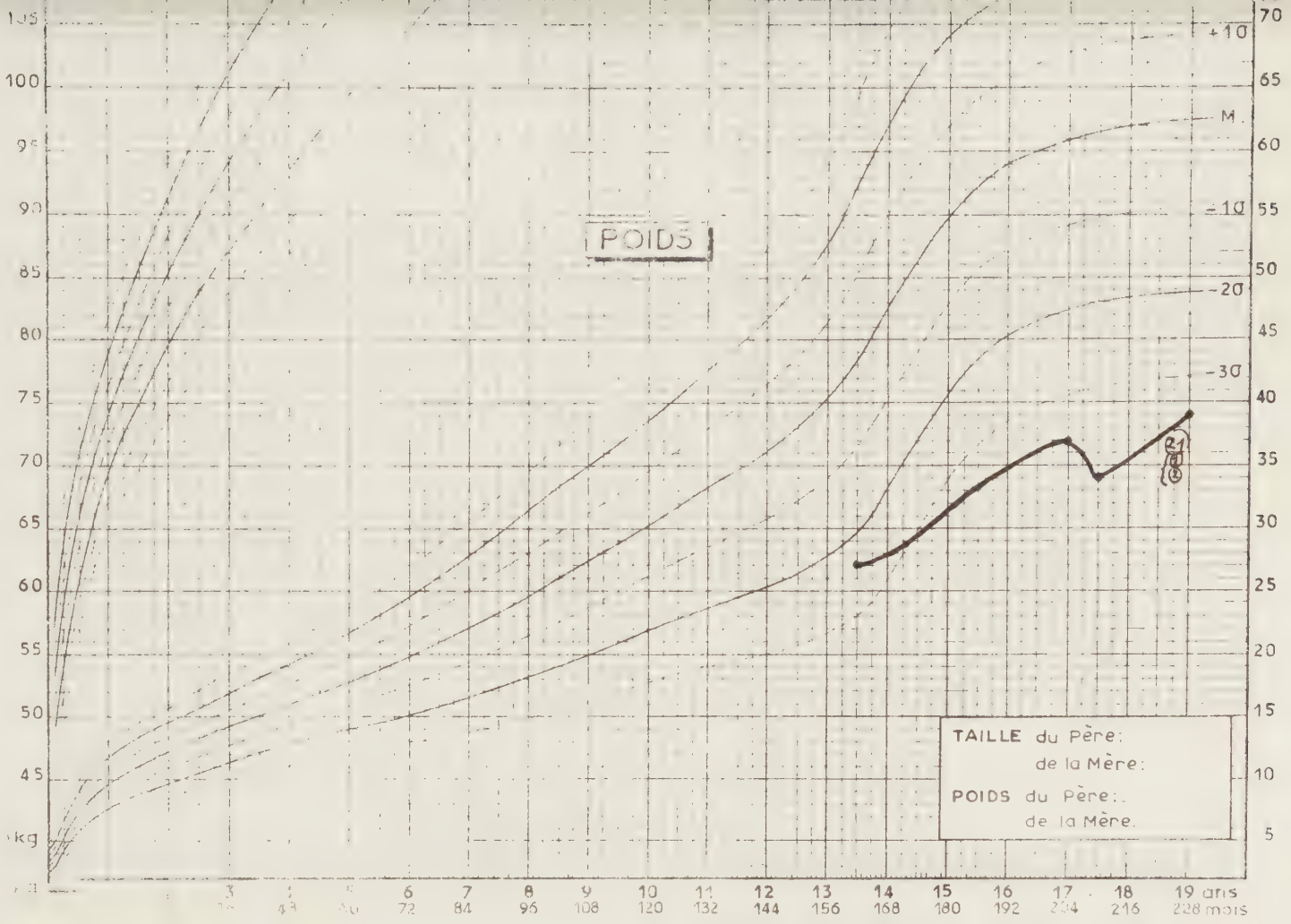
de Naissance: ..... / ..... / .....

u Dossier: .....

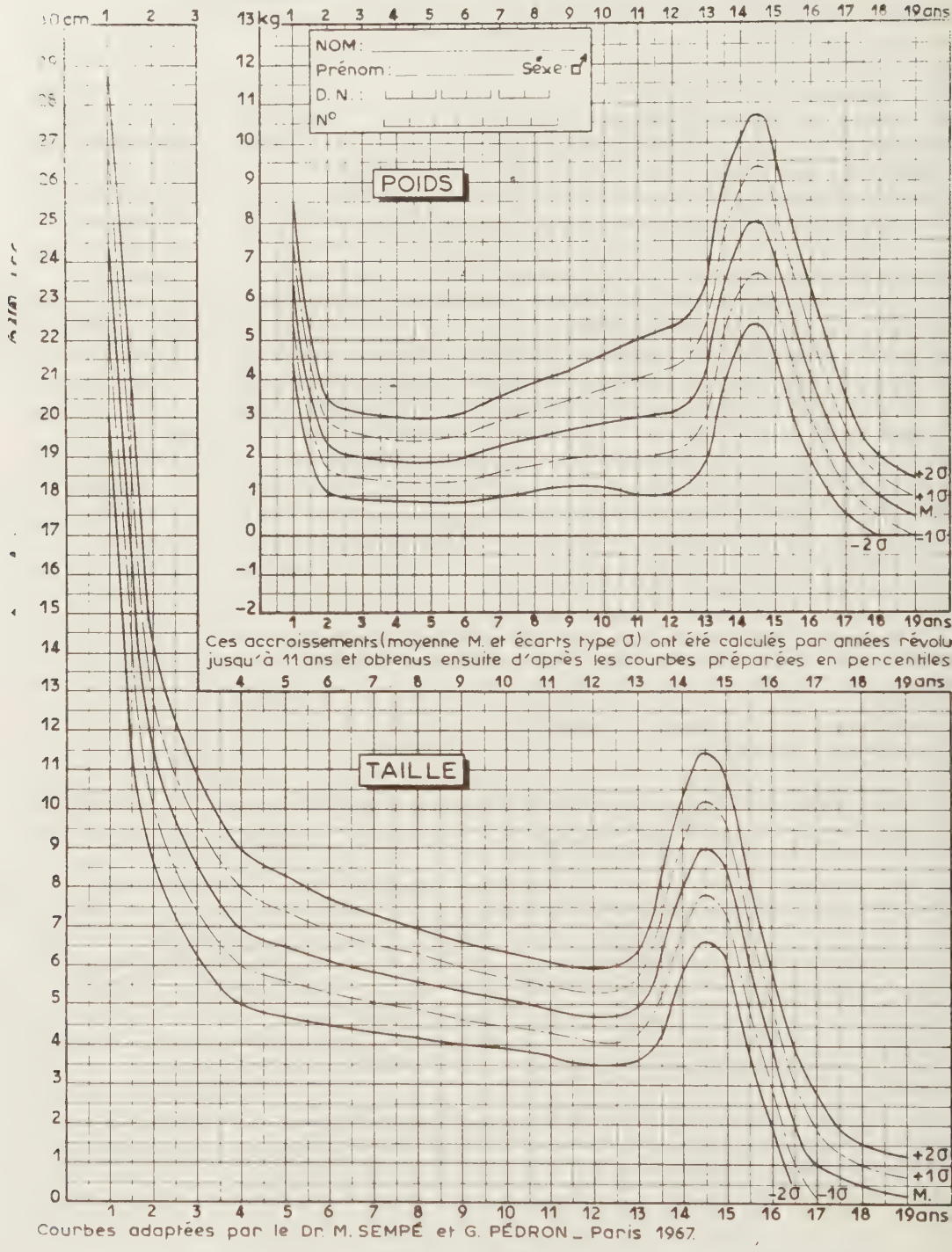


e semi-longitudinale _ Dr. M. SEMPÉ et G. PÉDRON _ Paris 1967.


Transplantation
Hémodialyse
DES GARÇONS
NAISSANCE A 19 ANS
Sexe ♂
TAILLE
8 9 10
11 12 13 14 15 16 17 18
+3D
+2D
+1D
M
-1D
-2D
-3D
175
170
165
160
155
150
145
140
135
130
kg
140
135
130
125


POIDS
+1σ
M.
-1σ
-2σ
-3σ
TAILLE du Père:
de la Mère:
POIDS du Père:
de la Mère.
kg
3 ans
6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 ans
72 84 96 108 120 132 144 156 168 180 192 204 216 228 mois

ACCROISSEMENT STATURO – PONDÉRAL DES GARÇONS



Courbes adaptées par le Dr M. SEMPÉ et G. PÉDRON _ Paris 1967

- Ces 2 cas, 1 et 21, reçoivent une corticothérapie quasi-permanente, à faibles doses, majorées en cas de crise de rejet.

- Notons, pour le cas 23, la réapparition des règles, au 4e mois de la transplantation.

- La croissance pondérale a été importante dans tous les cas, majorée par la corticothérapie.

oOo

LES COMPLICATIONS

- Nous envisagerons d'abord les crises du transplant : (voir tableau n° 44).

- Les crises précoces :

- sont survenues entre le 2e et le 30e jour après la transplantation, avec un maximum lors de la 1re semaine.

- Nous avons noté 8 crises précoces sur 10 transplantations :

- le début a été franc, marqué par une chute brutale de la diurèse, une fièvre et une augmentation du volume du rein, souvent douloureux. Une hypertension transitoire a été notée une fois, (cas 21①). L'azotémie et la créatinémie ont augmenté rapidement et l'on a noté, dans 3 cas, (22, 24, 25) la survenue d'une protéinurie, (fait étudié par J. Crosnier (59). La natriurèse a diminué également lors de 3 crises (cas 24 et 25)

- La biopsie rénale n'a pas été faite dans notre série, (on sait qu'elle montrerait un discret oedème interstitiel).

- Ces crises ont rapidement cédé, en environ une semaine, grâce au phosphate de Betaméthasone donné initialement à fortes doses durant quelques jours, puis diminué en quelques semaines et relayé en règle par la Prednisone * , durant quelques semaines.

- Les crises précoces ont été traitées, pour les cas 21① et 22 par la Prednisone d'emblée, à raison de 5 mg./kg./j., rapidement diminuée, puis donnée à faibles doses durant quelques semaines, (l'usage des corticoïdes à cet effet remonte à 1963, avec Goodwin -111-).

- Il n'a été constaté aucune séquelle de ces crises, (on sait qu'il n'existe pas de corrélation entre les crises précoces et l'altération à long terme du transplant = Réveillaud et Crosnier (206).

* Prednisone : Cortancyl, (laboratoires Roussel).

- Les crises tardives

- sont survenues entre le 2e et le 12e mois après la transplantation,

- nous avons noté 10 crises tardives sur 10 transplantations,

- le début a été assez insidieux, marqué souvent par une diminution de la fonction du greffon, une augmentation du volume du rein, une protéinurie. Nous avons noté une fièvre lors de 3 crises et une oligurie lors de 3 crises également. Jamais d'hypertension artérielle.

- Pour le cas 22, le diagnostic a été fait devant le résultat de la biopsie rénale systématique des 6 mois.

Cas n°	Crise précoce	Date de la crise précoce	Crise tardive	Date de découverte de la crise tardive
1			1 1	2 mois 1/2 11 mois
10			1 1	2 mois 12 mois
18				
20				
21 (1)	1 1	3 jours 30 jours	1 1	7 mois 10 mois
21 (2)	1	2 jours		
22	1	4 jours	1 1 1	2 mois 4 mois 6 mois
23	1	3 jours	1	6 mois 1/2
24	1	12 jours		
25	1 1	7 jours 30 jours		

TABLEAU n° 44

RESUMANT LES CRISES DU TRANSPLANT

- La biopsie rénale a confirmé la crise tardive dans 4 cas (1, 10, 21 1, 22).
On note un oedème interstitiel et une infiltration cellulaire.

- Ces crises tardives ont cédé en 2 à 6 semaines, grâce à de fortes doses initiales de Phosphate de Betaméthasone, diminué en quelques semaines et relayé par la Prednisone, à faibles doses, durant plusieurs semaines.

- La fonction rénale est restée altérée, au décours de la 2e crise tardive du cas 10 et au décours de la 3e crise tardive du cas 22.

- On sait qu'il existe une corrélation significative entre les crises tardives et l'altération à long terme du transplant : Réveillaud et Crosnier (206).

- Comme le constate J. Crosnier, (207) nous avons remarqué, avec ici une particulière fréquence, la survenue d'une crise après diminution ou arrêt du traitement immuno-suppresseur, qu'il s'agisse de l'Azathioprine ou de la Prednisone, (8 crises dans 6 cas).

- Nous savons que la fréquence des crises précoces et tardives dépend de l'histocompatibilité entre donneur et receveur, (voir tableau n° 38). Notre série étant trop courte pour établir une corrélation.

- De nombreux arguments plaident en faveur de la nature immunologique des crises. (J.F. Bach et M. Leski -16-).

- Le problème majeur demeure celui du diagnostic précoce de la crise et le test idéal reste à découvrir.

- Les rejets chroniques :

- Ils aboutissent à la lente dégradation de la fonction rénale du greffon et sont caractérisés par des altérations histologiques de l'interstitium, des vaisseaux, ou des glomérules.

- Nous avons ainsi observé une fibrose interstitielle dans 4 cas : (10, 21 (1) 21 (2) 23).

- Dans 2 cas (21 1 et 23) cette fibrose fut découverte, lors de la biopsie rénale systématique, lorsque l'insuffisance rénale débutait.

- Pour le cas 10, sa découverte a précédé de 8 mois le début de l'insuffisance rénale.

- Enfin, pour le cas 21 2, la fibrose interstitielle a augmenté entre les biopsies rénales, à 6 mois et 2 ans, mais la fonction rénale reste normale.

- Des lésions d'endartérite segmentaire ont été constatées parallèlement aux lésions de fibrose interstitielle dans 2 cas (21 2 et 23).

- isolées pour le cas 22, elles ont accompagné le début de l'insuffisance rénale.

- Le cas 10 pose le problème d'une glomérulonéphrite récurrente, démontrée par Glassock et Coll. chez les jumeaux monozygotes (106) et sur laquelle insistent Hume et Coll. dans la transplantation rénale en pédiatrie (260).

En effet, la biopsie rénale des 6 mois montre un aspect identique à la néphropathie des reins propres : "dépôts fibrinoïdes à prédominance intercapillaire, dépôts dans les capsules de Bowman et les vitrées tubulaires. Fibrose interstitielle dense sous capsulaire".

LES COMPLICATIONS EXTRA-RENALES

- Qu'elles soient urologiques, infectieuses ou hématologiques, elles sont favorisées par l'Azathioprine et les corticoïdes, (Calne et Coll. (40), Kelly et Coll. (141), Murray et Coll. (178), Nakamato et Coll. (182), Crosnier et Coll.-153-).

- Les complications chirurgicales :

- elles sont uniquement urologiques

- il s'agit, dans 2 cas de nécrose urétérale suivie de fistulisation :

- cas 18 : nécrose urétérale au 20e jour, avec fistule, récidivant (après intervention), au 35e jour et entraînant la néphrectomie du transplant,

- cas 22 : nécrose urétérale au 2e mois, avec fistule, corrigée chirurgicalement.

- Pour le cas 23, une sténose pyélo-urétérale a été constatée au 14e jour, il s'agissait d'une invagination du plan adventiciel, corrigée chirurgicalement.

L'anastomose urétéro-urétérale au fil non résorbable très fin, à points séparés extra-muqueux, devrait éviter ces complications.

- Les complications infectieuses :

- Bactériennes, ont été constatées dans 5 cas :

= cas 10 : Pneumopathie aiguë, au 13è mois.

= cas 18 : Septicémie aiguë à Escherichia Freundi, au 7è jour.

= cas 21 1 : Paratyphoïde B, au 6è mois.

= cas 23 : Septicémie à bacilles gram négatif, post-opératoire.

= cas 25 : Septicémie à bacilles gram négatif, au 1er mois.

Notons une infection urinaire permanente. (cas 22)

- Mycotiques :

= cas 20 : Aspergillose pulmonaire, lors de la première semaine, d'évolution fatale. (avait été irradiée avant l'intervention).

= cas 23 : Candidose urinaire, au 15è jour.

- Virales :

= cas 21 1 : Zona, au 7è mois.

= cas 22 : Hépatite virale bénigne, au 9è mois.

= cas 24 : Hépatite virale mortelle, au 3è mois.

- Complications hématologiques

- L'irradiation pré-opératoire a entraîné une aplasie médullaire, d'évolution fatale, (cas 20, décèdé d'infection).

- De nombreux épisodes de leucopénie transitoire ont été notés, au cours du traitement par l'Azathioprine, (cas 1, 10, 22, 23, 24) nécessitant 6 fois l'interruption du traitement.

Pour Crosnier et Coll. (153), l'apparition d'une complication extra-rénale grave, chez une patient dont la fonction rénale est altérée, doit faire interrompre le traitement immuno-suppresseur. (Azathioprine et Corticoïdes).

- L'étude psychologique

- Comme nous l'avons dit, elle fait suite à l'étude menée au cours de l'hémodialyse chronique.

- Un psychiatre est attaché à l'unité de transplantation de la clinique néphrologique. (Necker, Dr. Colomb, service du Pr. Hamburger).

- La décision de la transplantation rénale est prise avec la famille, à laquelle il faut expliquer la nécessité d'une étude psychologique prolongée, étant donné les diverses agressions que va imposer cette méthode de traitement.

- L'anamnèse de l'enfant et de sa famille doit être précise, afin de connaître le comportement antérieur et de prévoir les futures réactions.

- Le comportement de chaque enfant est assez variable : certains acceptent facilement la transplantation, tel le cas 1, qui est une réussite à tous points de vue, semble-t-il. D'autres acceptent moins facilement d'être pris en charge.

- En fait, la personnalité de ces patients est souvent mal structurée, en pleine évolution et l'adaptation au traitement se fait par un important développement des réactions de défense. C'est une "hyperadaptation". L'anxiété fréquente, est masquée par une attitude détendue, qui cherche à considérer comme banale cette méthode de traitement d'avant-garde. On ignore pour l'instant le retentissement ultérieur sur la personnalité, qui paraît obligatoire.

- Chez ces sujets fragiles, il faut parfois savoir ne pas trop approfondir les problèmes, ce qui risquerait d'aggraver des troubles, jusque là compensés tant bien que mal.

- Nous avons observé un seul cas de dépression nerveuse, (cas 25) confinant au délire, chez un adolescent dont la greffe venait d'être rejetée.

oOo

4e Chapitre

PROGRAMME HEMODIALYSE - TRANSPLANTATION RENALE EN PEDIATRIE DANS LE MONDE

I - L'EXPERIENCE MONDIALE PEDIATRIQUE EN HEMODIALYSE CHRONIQUE.

Malgré la découverte du shunt de Quinton-Scribner en 1960, et l'essor de l'hémodialyse chronique chez l'adulte dès cette date, cette méthode de traitement ne se développe en pédiatrie qu'à partie des années 1967-1968.

- Certains ont d'abord émis des doutes sur la sécurité même de l'hémodialyse chez le petit enfant et le nourrisson, ainsi SEGAR et coll. en 1961 (219), CHAMBERLAIN et coll. en 1965 (47).

- D'autres, tels BARRY et SCHWARTZ en 1964 (21) ont également pensé que l'agression physique et psychique de cette méthode était trop importante pour être supportée à l'âge pédiatrique.

- Pourtant divers auteurs, par le biais du traitement des insuffisances rénales aiguës et des intoxications chez l'enfant, ont démontré que l'hémodialyse pouvait être techniquement réalisée avec efficacité et sécurité :

MATEER en 1955 (165)
CARTER en 1957 (44).

En 1966, KALLEN (138), de même LEE et SHARPSTONE, (152), WALKER (256, 257), pensent que l'hémodialyse est un excellent procédé d'épuration chez l'enfant, à certaines conditions : utiliser de faibles volumes extra-corporels; réaliser des dialyses douces et d'assez longue durée, pour éviter le syndrome de déséquilibre de dialyse, très fréquent chez le petit enfant.

(Ce syndrome de déséquilibre risque de se produire avec une plus grande fréquence en cas d'atteinte préexistante du système

nerveux central (PETERSON, 193), et son risque est majeur, puisque MOORHEAD, en 1965 (174) fait état de 3 décès par oedème cérébral sur cas de syndromes hémolytiques et urémiques brièvement dialysés).

- Ainsi les problèmes techniques sont progressivement résolus : on utilise surtout au début le TWIN-COIL (CLAPP, 51, ANDERSON, 11, LEE, 150) adapté à l'enfant en 1961 (BREAKEY, 31) Dès 1962, le rein de KIIL est utilisé chez l'enfant, transformé en KIIL pédiatrique dès 1963. (COLE, 54).

- L'abord vasculaire, est, bien sûr, un délicat problème, étant donné la taille des vaisseaux, cependant la pose d'une canule de Quinton est réalisée assez précocement par divers auteurs, pour des cas isolés. Ainsi :

- HEGSTROM en 1961, chez un enfant de 4 ans (128)

- HICKMAN en 1962 ,chez un enfant de 9 ans (132)

- NAYMAN en 1963, chez un bébé de 8 mois (183).

- L'usage de la fistule interne sera beaucoup plus tardif en pédiatrie.

- Malgré la solution apportée aux problèmes techniques, la première série importante d'hémodialyse chronique, publiée par KALLEN en 1966 (138) est assez désastreuse : 10 enfants en insuffisance rénale terminale, brièvement dialysés, dont un seul survivant, ayant subi une transplantation du rein de sa mère.

- Il semble donc que cette méthode ne soit valable qu'à condition d'être suivie très rapidement d'une transplantation rénale. Aussi, STARZL et coll. (233), dès 1966, traitent 22 enfants et adolescents par quelques hémodialyses (au maximum 35, dans un cas), suivies de transplantations de reins de donneurs vivants apparentés. Comme nous le verrons, les résultats sont encourageants.

- Egalement en 1966, HUTCHINGS et coll. (133) apportent un nouvel argument pour ne pas généraliser l'hémodialyse chronique en pédiatrie : ils étudient, durant 18 mois d'hémodialyse, une jeune fille de 15 ans et constatent non seulement une croissance très ralentie, mais aussi l'absence de développement de la puberté. Ceci malgré un apport calorique et vitaminique, une lutte efficace contre l'anémie et 40 heures par semaine de dialyse.

Finalement, en 10 ans, de 1955 à 1965, l'insuffisance rénale terminale chez l'enfant n'est traitée que par de brèves périodes d'hémodialyse, chez 7 enfants de moins de 2 ans, et 30 enfants de moins de 15 ans :

- MERRIL (170)
- MATEER (165)
- CARTER (44)
- BREAKEY (31)
- CLAPP (51)
- WALKER (256, 257)
- MISEREZ (172)
- NAYMAN (183)
- KELEMEN (140)

Ce n'est qu'à partir de 1967 environ, que l'hémodialyse chronique, suivie de transplantation rénale, se développe en pédiatrie :

- Il est bien sûr très difficile de préciser le nombre de cas traités, tant qu'il n'existera pas un registre comme chez l'adulte (ceci est en voie de réalisation). Quelques cas sont inclus dans des statistiques d'adultes, mais souvent ces centres excluent les enfants (MARTIN, 164).

- Plusieurs auteurs ont eu l'amabilité de nous communiquer leurs récentes statistiques :

- RANCE (Toronto- Canada) (203)

- Hémodialyse chez 12 enfants, de juin 1967 à décembre 1969, un est décédé de comitialité et 5 ont été greffés.

- FINE (Los Angeles - USA) (91, 92)

- Hémodialyse chez 25 enfants et adolescents, âgés de 1 à 17 ans, durant 1 à 22 mois, de 1968 à 1970; 1 décès.

- Les méthodes employées sont semblables aux nôtres.

- Un seul cas, étudié assez longtemps, a grandi normalement (+ 7,5 cm en 6 mois, chez un bébé de 18 mois).

- On note la fréquence des néphrectomies pour hypertension artérielle rebelle (7 cas).

- Un cas d'hyperparathyroïdie secondaire a guéri après parathyroïdectomie (94).

Enfin, cette équipe a une attention spéciale pour les problèmes psychologiques.

- GUSMANNO R. (Gênes - Italie) (117)

- Hémodialyse chez 16 enfants, âgés de 4 à 14 ans, durant 1 à 19 mois, de janvier 1969 à juillet 1970. 4 décès (3 oedèmes pulmonaires, 1 encéphalopathie virale).

- Les méthodes employées sont semblables aux nôtres.

- 2 cas grandissent d'un centimètre par mois et 3 filles, de 13 à 14 ans, ont eu une puberté normale en cours d'hémodialyse (ceci est en accord avec l'observation de Lirenman et coll. (157) qui ont constaté la survenue de la puberté chez un garçon de 16 ans en hémodialyse, tandis que la taille augmentait comme avant l'hémodialyse restant à - 3 DS).

- 4 fistules artério-veineuses ont été réalisées, dont 3 sont fonctionnelles actuellement (cette méthode d'hémodialyse a l'aide d'une fistule interne a été vivement conseillée par divers auteurs, dont Roberts et Van Zyl en 1968 (211). Ces auteurs faisant état d'une survie moyenne des canules de 7 jours chez un garçon de 10 ans).

- HERDMAN - MICHAEL - SIMMONS (Minneapolis - USA) (130)

- Hémodialyse de brève durée chez 50 enfants, de 18 mois à 16 ans, suivie de transplantation rénale.

- TOUSSAINT (Bruxelles - Belgique) (244)

- Hémodialyse ches 8 enfants, âgés de 6 à 16 ans, durant 4 jours à 20 mois, de 1968 à 1970 (suivie de greffe, dans 5 cas). 2 décès (après 4 mois d'hémodialyse, d'une bronchopneumonie, et d'un syndrome hémorragique et après 2 mois, par encéphalopathie hypertensive).

- La croissance est nulle dans 3 cas (de 6, 7 et 13 ans). Normale dans 2 cas (15 ans) et lente pour les autres.

- On note une hépatite.

- 2 cas d'hyperparathyroïdie secondaire, dont un parathyroïdectomisé.

Enfin plusieurs auteurs font état de quelques cas récents :

- En angleterre :

  - CHISHOLM (Londres) - 2 cas (50)
  - EVANS (Cambridge) - 2 cas (86)
  - LEE (Manchester) - 4 cas - (151)
  - WILLIAMS et coll. 1 enfant de 2 ans (259)

- En Belgique :

  - RINGOIR (Gand) - 3 cas (209)

- En Afrique du Sud :

  - THATCHER (Le Cap) - 2 cas (241)

- Aux USA :

  - KOLFF (Utah - Salt Lake City) - 5 cas hémodialysés à domicile (146).

ooo

L'EXPERIENCE MONDIALE PEDIATRIQUE EN TRANSPLANTATION RENALE

Il est à nouveau difficile d'évaluer avec précision le nombre de ces transplantations, certaines statistiques d'adultes incluant des enfants (un registre va simplifier ce problème).

Les statistiques des centres pédiatriques sont les suivants :

- STARZL (Denver - Colorado - USA) de 1962 à 1965 : (233)

  - Transplantation rénale chez 15 enfants, agés de 3 à 16 ans (donneurs vivants apparentés dans 14 de ces cas).

  - 16 malades en vie de 3 mois 1/2 à 3 ans après greffe. 8 patients ont survécu plus de 2 ans. On note 5 décès.

  - Dans 3 cas, le rein était trop volumineux, ce qui a posé des problèmes techniques (232).

  - La croissance fut ralentie dans tous les cas, en raison de la corticothérapie, selon les auteurs.

- WOODRUFF, NOLAN, ROBSON, Mc DONALD (Edimbourg, Ecosse) (264), de 1962 à 1967 :

  - Transplantation rénale chez 8 enfants, âgés de 8 à 14 ans,

  - 6 malades en vie, de 8 mois à 6 ans après greffe : 2 décès.

- WILLIAMS, LEE, HUME (Richmond - Virginia - USA) (260) de 1963 à 1967 :

  - Transplantation rénale chez 14 enfants,

- 13 enfants survivent, 10 mois à 5 ans 1/2 après la greffe. 1 décès après 18 mois, par récurrence d'une tumeur de Wilms.

- La croissance fut nulle dans 3 cas, un peu plus rapide que pour l'âge réel dans 3 cas et ralentie chez les autres malades (les dosages d'hormone de croissance furent trouvés assez discordants).

- La survenue de la puberté fut constatée chez 5 filles, âgées de 13 à 14 ans et chez 2 garçons.

- Les auteurs insistent sur :

. la récurrence de la glomérulonéphrite primitive, dans 4 cas,

. l'aggravation des lésions osseuses dans 5 cas (3 épiphysiolyses et 2 nécroses avasculaires de la tête fémorale), malgré le bon fonctionnement du greffon (120).

- HERDMAN, NAJARIAN (Minneapolis - USA) (131), de 1963 à 1968:

- 38 transplantations rénales, chez 30 enfants, âgés de 18 mois à 16 ans (un enfant fut greffé à 3 reprises).

- Les donneurs sont vivants apparentés 21 fois et reins de cadavres 17 fois.

- La survie est la suivante :

. 11 cas sur 20 à 1 an

. 8 cas sur 17 à 2 ans,

. 7 cas sur 12 à 3 ans,

. 2 cas sur 5 à 4 ans.

la plus longue survie est de 4 ans 7 mois. On note 9 décès sur 30 enfants durant cette période, de 1963 à 1968.

- Ici les auteurs ne font pas mention de glomérulonéphrite récurrente.

- Le volume du rein du donneur posa une seule fois des problèmes techniques.

- On remarque, dans cette série, 3 cas dont les urines furent drainées dans une anse iléale (un de ces cas seulement a un fonctionnement satisfaisant).

- FINE et coll. (Los Angeles - USA) (90, 93, 115) de 1967 à 1970 :

- 24 transplantations rénales, chez 23 enfants, âgés de 2 à 17 ans.

- Les donneurs sont vivants apparentés 11 fois et reins de cadavres 13 fois.

- 22 enfants et 19 greffons survivent 1 à 32 mois après transplantation rénale.

- La croissance fut normale dans un cas, qui ne recevait pratiquement pas de corticoïdes (l'étude ne fut pas assez prolongée pour les autres enfants).

- On remarque, dans cette série, la fréquence des complications urologiques (9 cas sur 23). On a recours en règle, à une implantation urétéro-vésicale, pour rétablir la continuité des voies excrétrices.

- L'hypertension artérielle persista dans 2 cas, 7 et 10 mois après la greffe.

- Enfin, notons une septicémie mortelle, au 10e jour de la transplantation.

- TOUSSAINT (Bruxelles - Belgique) (244), de 1967 à 1970 :

- Transplantation rénale chez 6 enfants, âgés de 6 à 16 ans.

- Les donneurs furent 5 fois des cadavres.

- On note une survie de 20 jours, 1 an et 15 mois, dans 3 cas.

- 3 décès :

  . à un mois 1/2 (rejet)

  . à 8 mois (rejet)

  . et à 3 ans (oedème aigu pulmonaire et ramollissement cérébral).

- La croissance fut :

  . normale dans 3 cas (de 6, 14 et 16 ans)

  . lente dans 2 cas (7 et 16 ans)

  . nulle dans un cas (6 ans).

- On remarque une seule complication urologique, mais de nombreuses infections graves.

- RANCE (Toronto - Canada) (204), de janvier 1969 à décembre 1969:

- 5 transplantations rénales chez 5 enfants, âgés de 7 à 16 ans.

- Les donneurs furent toujours des cadavres.

- On ne note aucun décès.

- DIXON, MAC PHAUL, LERNER (La Jolla - Californie) (75), de 1969 :

Font mention, dans une série d'adultes, de la survenue d'une glomérulonéphrite récurrente chez 7 enfants âgés de 8 à 13 ans.

Enfin, plusieurs auteurs font état de quelques transplantations : (retrouvées dans des séries d'adultes ou communication personnelle) :

- En Angleterre :

- COHEN (Londres), 1965 à 1968 (53, 194) : 2 cas de 8 et 14 ans, Survie 2 ans.

- EVANS (Cambridge), 1968 - 1970 (87) : 2 cas, de 14 ans. Survie 5 et 14 mois.

- En Belgique :

- RINGOIR (Gand), 1969 (209, 210) : 1 cas de 14 ans. Survie 8 mois.

- En Suède :

- GELIN et HOOD (104) , 1965 - 1966 : 1 cas, de 15 ans, Survie 6 mois.

- En Australie (statistique 1963 - 1967) (144)

- PRISCILLA KINCAID SMITH (Melbourne) : 2 cas, de 15 ans Survie 1 mois et 7 mois (et décès).

- En Pologne :(1965)

- BROSS et coll. (36) : 1 cas de 9 ans, décédé après intervention.

- Au Danemark : décembre 1966

- POSBORG et coll. (196) : 1 cas de 14 ans, Survie de 4 mois et décès.

- En Afrique du Sud : 1968 - 1970

- THATCHER (241) : 3 cas de 6, 15 et 16 ans.

oOo

RESUME

Malgré les progrès techniques de la dialyse péritonéale, l'hémodialyse chronique nous semble devoir lui être préférée, surtout chez les grands enfants et lorsque l'attente d'une transplantation rénale risque d'être longue.

Le traitement par l'hémodialyse périodique de 19 enfants et adolescents, en insuffisance rénale terminale, âgés de 20 mois à 20 ans, durant de 1 à 20 mois, à raison de deux séances par semaine, de 10 heures chacune, s'est avéré peu différent du traitement chez l'adulte.

L'accès aux vaisseaux a été obtenu dans les 19 cas par un court-circuit artério-veineux de Quinton-Scribner, en téflon-silastic, placé au niveau des vaisseaux huméraux, en dessous de 15 kg de poids corporel et au niveau des vaisseaux radiaux, au dessus de 15 kg.

Dans 4 cas, pesant plus de 35 kg, une fistule artério-veineuse a été ultérieurement créée.

3 types de dialyseurs ont été utilisés. Les mesures des dialysances de l'urée et de la créatinine, en fonction du volume interne du dialyseur, ont montré la supériorité du Rhone-Poulenc, puis du Kiil pédiatrique, sur le Kiil.

L'héparinisation générale discontinue a été employée dans la plupart des cas.

La conduite et la surveillance de l'hémodialyse ne sont guère différentes chez l'enfant ou chez l'adulte.

Cependant, il faut adapter le volume extra-corporel au poids de l'enfant, sachant qu'une limite de 10 à 15 ml/kg de volume extra-corporel ne doit pas être dépassée.

Le régime est indispensable :

- de restriction hydro-sodée, pour éviter un gain de poids excessif, avec son risque d'hypertension artérielle et d'oedème aigu pulmonaire,

- de restriction en potassium, pour éviter les accidents d'hyperkaliémie.

Les incidents techniques, liés au matériel de dialyse et les coagulations de Rein Artificiel n'ont pas été excessifs.

Les complications des court-circuits artério-veineux ont essentiellement été la thrombose et l'infection des canules :

- sur 185 mois d'hémodialyse, utilisant le Shunt de Scribner chez 19 patients, on note un temps moyen de survie de la canule artérielle de 5 mois 4 jours et de la canule veineuse de 4 mois 22 jours.

Aucune complication n'a été notée pour les 4 fistules.

Le retentissement hémodynamique des shunts externes et des fistules internes est actuellement à l'étude et il ne nous a pas été possible d'en tirer de conclusions pour l'instant.

Les débits sanguins obtenus ont été satisfaisants, 105 à 250 ml/mn.

- l'utilisation d'une pompe a été rarement nécessaire, sauf en cas de fistule interne.

L'amélioration de l'état général a été rapide et les enfants ont pratiquement tous repris l'école, dès les premiers mois d'hémodialyse.

Une ultra-filtration efficace a été obtenue dans la majorité des cas. La détermination du poids sec est actuellement à l'étude, par mesures de l'espace extra-cellulaire.

L'épuration de l'urée a été satisfaisante.

Aucun accident d'hyperkaliémie n'a été noté.

L'hypertension artérielle éventuelle a régressé sous ultra-filtration efficace et restriction hydro-sodée, dans la plupart des cas :

- dans 2 cas, des syndromes hémolytiques et urémiques, l'hypertension artérielle grave et rebelle n'a cédé qu'après binéphrectomie.

L'anémie chronique plus importante chez les deux syndromes hémolytiques et urémiques binéphrectomisés, a été observée dans tous les cas, parfois majorée par les incidents techniques et a nécessité des transfusions répétées.

- la formation d'anticorps anti-leucocytaires ou anti-plaquettaires a été constatée dans 3 cas.

L'hépatite virale a été diagnostiquée chez 5 patients, malgré l'application de mesures prophylactiques. Une hépatite était ictérigène et les quatre autres anictériques, révélées par les tests hépatiques et la découverte de l'antigène australien.

- 3 membres de l'équipe ont eu une hépatite virale ictérigène typique,

- aucune évolution fatale ne fut à déplorer,

- l'éviction des contaminateurs a débuté dans les centres de transfusion.

La neuropathie urémique, sur 16 cas étudiés existait au début dans 11 cas (2 cliniquement et 9 électrologiquement) :

- sur 12 cas avec une surveillance prolongée, on a observé électrologiquement :

  . l'apparition d'une détérioration dans 2 cas,

  . une aggravation dans 3 cas,

  . une stabilisation de l'atteinte dans 2 cas,

  . une amélioration de l'atteinte dans 1 cas,

  . 4 cas normaux.

- cliniquement, les signes subjectifs ont rapidement régressé.

La péricardite urémique, observée dans 3 cas en début d'hémodialyse a régressé cliniquement et radiologiquement en quelques semaines d'épurations.

- observée dans un cas en cours d'hémodialyse, la péricardite a régressé en augmentant la fréquence des épurations.

L'ostéodystrophie rénale, sur 19 cas, a été constatée en début d'hémodialyse :

- cliniquement dans 2 cas,

- radiologiquement dans 12 cas,

- sous hémodialyse :

. les manifestations cliniques ont partiellement régressé,

. les signes radiologiques ont été favorablement influencés par le 25 hydroxycholécalciférol, dans le cas où il a été employé cependant une hypercalcémie secondaire grave a entraîné une parathyroïdectomie (ce produit est actif, mais doit être manié avec précaution).

. Dans les autres cas, les lésions radiologiques initiales ont persisté et des anomalies radiologiques sont apparues dans 4 cas sous hémodialyse, malgré la vitamine D et le calcium.

- le traitement par Calcium et vitamine D n'a pas été systématique, mais adapté à chaque cas, suivant les résultats des examens biologiques et radiologiques.

- le traitement par l'hydroxyde d'alumine a permis régulièrement une diminution de la phosphorémie.

Malgré les taux élevés d'uricémie, aucun signe de goutte n'a été constaté.

Les calcifications kérato-conjonctivales, étudiées chez 14 patients ont été retrouvées dans 4 cas du 8e au 19e mois d'hémodialyse et dans 1 cas en début d'hémodialyse.

- les 9 autres cas, examinés au début, ou jusqu'au 15e mois d'épuration, étaient indemnes.

2 septicémies à staphylocoque doré, ayant pour origine l'infection des canules, ont été rapidement jugulées par les antibiotiques.

Des convulsions, en relation avec l'hémodialyse sont survenues dans 2 cas :

- dans un cas, d'évolution dramatique, l'étiologie n'a pas été clairement démontrée,

- dans l'autre cas un syndrome de déséquilibre de dialyse est discuté.

La croissance staturale a été satisfaisante chez deux enfants. Dans les autres cas, la croissance a été lente, semblant un peu plus rapide lors des premiers 6 mois d'hémodialyse.

- aucun développement pubertaire n'a été noté durant l'hémodialyse,

- l'hormone de croissance, dosée sous hypoglycémie, a été retrouvée à des taux normaux.

L'étude psychologique actuellement en cours dans l'unité permet de connaître les points sensibles des enfants et des familles et d'éventuellement prévoir leurs réactions pathologiques aux diverses agressions.

- il n'a pas été noté de problème psychiatrique, préoccupant.

- la transplantation rénale indissociable de l'hémodialyse, apporte un espoir qui est un soutien moral indispensable.

L'étude de 10 transplantations rénales chez 9 patients âgés de 10 à 20 ans est très semblable à l'étude de la transplantation chez l'adulte.

L'indication est l'insuffisance rénale terminale.

Les contre-indications principales sont l'existence d'une maladie générale à localisation rénale, ou la présence d'une malformation des voies urinaires basses, risquant de compromettre la fonction du greffon.

La sélection du donneur ne nous a pas permis, dans cette série, de vérifier la classique notion de la meilleure tolérance de la greffe, en cas d'identité, ou de semi-identité haplotypique.

L'hémodialyse et dans un cas la dialyse péritonéale préparent le receveur :

- l'azathioprine, systématiquement donnée avant la transplantation, a été associée dans un cas au sérum anti-lymphocyte. Les complications chirurgicales précoces ont empêché d'en tirer une conclusion.

- l'association à la cobalthérapie, suivie dans un de nos cas d'une septicémie lors de la phase d'aplasie, a été abandonnée depuis plusieurs années.

La technique chirurgicale est classique : implantation du rein dans la fosse iliaque droite, anastomoses vasculaires et urétéro-urétérales. L'ischémie, allant de 27 à 48 minutes pour les reins de donneurs apparentés et de 54 à 80 minutes pour les reins de cadavre, n'a pas semblé dans ces limites, influencer l'évolution ultérieure du greffon.

Tous les cas ont reçu indéfiniment de l'azathioprine dans les suites de la transplantation, sauf en cas de complication hématologique ou infectieuse.

Malgré une reprise immédiate et abondante de la diurèse dans la grande majorité des cas, l'évolution ultérieure a été très variable.

Sur les 10 greffes, dont 8 de reins de donneurs vivants apparentés et 2 de reins de cadavre, on note :

- 3 cas d'échecs précoces, dont :

. 2 nécroses corticales diffuses (décédés après quelques mois d'hémodialyse),

. 1 complication urologique (en hémodialyse depuis 17 mois, dans l'attente d'une seconde transplantation rénale).

- 7 cas de tolérance prolongée, où le greffon a vécu :

. 3 mois dans un cas,

. 14 mois et 38 mois dans 2 cas (actuellement en hémodialyse chronique),

. 20 mois dans un cas (décédé après 4 mois d'hémodialyse),

. 42 mois dans un cas, qui a subi, après 6 mois d'hémodialyse, une 2e greffe, fonctionnant très bien depuis 27 mois.

. 16 mois enfin dans un cas, dont le greffon a une très bonne valeur fonctionnelle.

Dans ces cas de tolérance prolongée :

- la reprise de la scolarité a été rapide, sauf dans 1 cas,

- l'hypertension artérielle, notée dans 3 cas avant la transplantation, n'a régressé, dans un cas, qu'après néphrectomie du rein propre restant.

- aucune neuropathie n'a été cliniquement observée, en l'absence d'insuffisance rénale chronique (la surveillance électrologique a été irrégulière).

L'ostéodystrophie rénale, diversement influencée par la corticothérapie et surtout les éventuelles poussées d'insuffisance rénale, a, en règle, lentement régressé, sans calcium, ni vitamine D.

Les calcifications kérato-conjonctivales, sans relation avec une hypercalcémie ou une hyperparathyroïdie, ont été souvent observées.

L'anémie a régressé dans tous les cas.

La croissance n'a été normale que dans un cas, qui a cependant reçu des corticoïdes, certes à faibles doses, mais de façon prolongée et souvent continue.

Dans les autres cas, la croissance a été pratiquement interrompue.

On a noté la réapparition des règles chez l'adolescente pubère, au 4e mois.

Les complications ont été essentiellement observées au cours de ces tolérances prolongées :

- crises du transplant, précoces et tardives, de symptomatologie typique,

- rejets chroniques, aboutissant à la dégradation progressive de la fonction rénale. L'histologie retrouvant en règle une fibrose interstitielle.

Dans un cas, les lésions histologiques étaient semblables à celles de la néphropathie des reins propres, posant le problème de ces glomérulonéphrites récurrentes, qui seraient plus fréquentes chez l'enfant et l'adolescent.

Les complications chirurgicales n'ont pas été excessives, sauf dans le cas mentionné plus haut.

Les complications infectieuses furent retrouvées chez plusieurs malades, à type de septicémies, zona, typhoïde. Une hépatite fut mortelle.

Les complications hématologiques sont essentiellement les leucopénies transitoires, au cours du traitement par l'azathioprine et une aplasie médullaire après irradiation.

L'étude psychologique des patients et de leur famille, entreprise lors de l'hémodialyse, est bien sûr indispensable, lors de la transplantation. L'angoisse, provoquée par les crises, les complications, a abouti à une grave dépression nerveuse dans un cas.

La revue des récentes statistiques mondiales, parfois non encore publiées, montre le développement considérable des programmes hémodialyse - transplantation rénale en pédiatrie.

oOo

CONCLUSIONS

L'hémodialyse chronique, étudiée dans cette série de 19 enfants et adolescents, est peu différente de l'hémodialyse chez l'adulte.

Les problèmes techniques sont résolus par l'éventuelle canulation de vaisseaux plus volumineux et par l'utilisation de faibles volumes extra-corporels :

- les complications des shunts de Scribner n'ont pas été excessives.

Les résultats ont montré une rapide amélioration de l'état général et une régression de l'éventuelle péricardite :

- l'hypertension artérielle rebelle a nécessité une binéphrectomie dans 2 cas.

- la neuropathie a persisté électrologiquement dans la majorité des cas.

- l'anémie a nécessité de nombreuses transfusions et une épidémie d'hépatite virale a été observée.

- l'ostéodystrophie rénale n'a été franchement améliorée que dans un cas, traité par le 25 hydroxycholecalciférol. Cependant une hypercalcémie secondaire grave a nécessité une parathyroïdectomie.

- les convulsions, notées dans 2 cas, n'ont pas reçu d'explication certaine.

- la croissance n'a été satisfaisante que chez 2 enfants. Les dosages de STH ont toujours été trouvés normaux, sous hypoglycémie.

L'étude psychologique de l'enfant et de sa famille est indispensable, poursuivie lors de la transplantation.

Etant donné ces résultats, comparés à ceux de la dialyse péritonéale chronique, l'hémodialyse nous semble un excellent procédé de préparation à la transplantation rénale.

La transplantation rénale, étudiée dans une série de 9 enfants et adolescents est peu différente de la transplantation chez l'adulte.

Il n'y a pas eu de problème technique et les complications chirurgicales n'ont été majeures que dans un cas.

L'étude des résultats nous a montré l'importance des échecs précoces.

Dans les cas de tolérance prolongée, la survie des greffons a atteint de 3 à 42 mois :

- l'ostéodystrophie a lentement régressé,

- l'anémie s'est rapidement corrigée,

- l'hypertension artérielle n'a régressé que dans un cas sur 2,

- la croissance staturale n'a été normale que dans un cas,

- la fréquence des crises et des rejets n'a pas été trop importante,

- les complications infectieuses ont entraîné la mort dans un cas.

Ainsi le programme hémodialyse-transplantation est justifié en pédiatrie, comme le montre sa récente extension dans plusieurs pays.

oOo

ANNEXE

OBSERVATIONS
DE DIALYSES PERITONEALES ANCIENNES

1 - Yannick LAU..., né le 11 août 1966 - Syndrome hémolytique et urémique.

1er enfant. Grossesse et accouchement normaux. PN 3,350 kg.

Développements staturo-pondéral et psychomoteur normaux.

Du 11 au 15 juin 1967, à 10 mois, survenue d'une diarrhée liquide.

Le 21 juin 1967, l'enfant est hospitalisé dans le service de Mr. ROYER pour une pâleur, une altération de l'état général et une anurie depuis 24 heures environ.

- Cliniquement : asthénie intense, pâleur, oedèmes et purpura pétéchial des membres inférieurs. TA = 12/7. Reste de l'examen normal.

- Biologiquement :

NFS : 3,4 GR/mm3, hématies déchiquetées, en oursins, 23.800 GB/mm3, avec 57 % de polynucléaires neutrophiles, pas de thrombopénie (plaquettes : 283 000/mm3), 9 % de réticulocytes.

- Ionogramme sanguin : azotémie à 3,28 g/l,

Chlorémie : 91 mEq/l, Natrémie 125 mEq/l. Kaliémie : 8,5 mEq/l

- ECG : ondes T amples et pointues.

- Fibrinogène : 5,5 g/l

- Bilirubinémie : 10 mg/l.

Le diagnostic de syndrome hémolytique et urémique est posé.

- Une première dialyse péritonéale est faite le 21 juin 67 :

Durée : 24 heures, remplissage : 7,4 litres de glucosé isotonique, par flacons de 300 à 350 ml. Bilan d'eau cumulatif + 115 ml.

Pas de problème tensionnel, mais une crise convulsive généralisée, à la 4e heure de dialyse, cédant à l'injection de calcium.

Ionogramme sanguin en fin de dialyse :

Urée : 2,14 g/l, Cl : 93 mEq/l, Na : 140 mEq/l, K : 3,4 mEq par litre.

L'évolution ultérieure est marquée par une anurie définitive.

- Une deuxième dialyse péritonéale est faite le 29 juin 67 :

Durée : 26 h., Remplissage : 8 litres de glucosé isotonique, par flacons de 300 et 350 ml. Bilan d'eau cumulatif : - 555 ml.

La tension artérielle atteint 16/10, et même 18/11, mal corrigée par la dialyse, le Népressol, la Réserpine et le régime sans sel strict.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse :

	Avant	Après
Azotémie g/l.	3,36	2,50
Cl mEq/l	96	95
Na mEq/l	148	156
K mEq/l	4,4	3,7
pH	7,18	7,40

- Troisième dialyse péritonéale le 15 juillet 67 :

Durée : 63 h., Remplissage : 11,5 litres de glucosé isotonique, par flacons de 300 à 400 ml. Bilan d'eau cumulatif : - 170 ml.

La tension artérielle reste aux alentours de 15 - 10, sous hypotenseurs.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse :

	Avant	Après
Azotémie g/l	3,35	2
Cl mEq/l	112	96
Na mEq/l	170	137
K mEq/l	5,8	4,5

- Quatrième dialyse péritonéale le 1er août 67 ;

Durée : 39 h., Remplissage : 10 litres de glucosé isotonique, par flacons de 300 à 350 ml. Bilan d'eau cumulatif : + 70 ml.

La tension artérielle atteint 18 - 12.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse :

	Avant	Après
Azotémie g/l	3,30	2,40
Cl mEq/l	78	98
Na mEq	126	140
K mEq/l	5,8	4
pH	7,21	7,31

Liquides de dialyse et cathéters péritonéaux resteront stériles au cours de l'évolution.

Un traitement par l'héparine, initialement fait, est arrêté au bout de 8 jours, en raison d'un syndrome hémorragique grave.

Une anémie persistante nécessite des transfusions répétées, 925 ml de culots globulaires en 7 semaines.

La thrombopénie n'a été manifeste que vers la 7e semaine de la maladie.

Du point de vue neurologique, on a noté, dès les premiers jours des mouvements choréoathétosiques.

L'EEG montrait des ondes lentes généralisées, sans signe en foyer, ni activité paroxystique.

A partir de la 3e semaine est apparue une areflexie des membres inférieurs, malgré l'apport de vitamine B.

Des complications infectieuses majeures vont survenir :

- une pyurie franche,

- un abcès à pyocyanique au niveau d'une ponction veineuse,

- une spondylite de D9, avec abcès para vertébral.

L'enfant décède le 18 août 67 : anurie, hypertension rebelle, anémie intense et infection grave.

L'autopsie montrera : une péricardite purulente minime, à proteus. Reins petits, jaunâtres marqués d'un piqueté purpurique. Ecrasement de D9. La ponction ramène un pus épais contenant du pyocyanique.

Examen histologique des reins : nécrose étendue, bilatérale du cortex, avec des lésions de microangiopathie thrombotique dans la zone cortico-médullaire (Dr; Habib).

ooo

2 - Bruno MAR... - né le 26 avril 1957.

Uropathie malformative avec insuffisance rénale terminale.

Grossesse et accouchement normaux. PN : 3,440 kg.

En octobre 1957, à 6 mois, hospitalisé chez Mr; LAPLANE pour deshydratation et fièvre. Il existe une infection urinaire et l'azotémie est à 0,80 g.l.

L'UIV montre une distension des cavités pyélocalicielles à droite et probablement à gauche.

L'infection urinaire persiste les années suivantes, en dépit, des traitements antibiotiques. L'azotémie se maintient entre 1 g et 1,50 g./l.

Les explorations radio-urologiques ne permettent pas de préciser l'uropathie. Aucun traitement chirurgical n'est envisagé.

Le retard statural s'accentue progressivement : 95 cm à 4 ans, 117 cm à 9 ans, d'autre part apparaît une polyuro-polydipsie.

En novembre 1967, à 10 ans 7 mois, hospitalisé chez Mr. LAPLANE pour vomissements, épistaxis. La TA est à 14/5. Le F.O. au stade 2. Azotémie : 5 g/l, Calcémie : 45 mg/l. NFS : 1,9 M. GR/mm3.

En janvier 1968, Bruno subit une dialyse péritonéale chez Mr. Hamburger. La greffe rénale est envisagée, mais repoussée, en raison de l'âge du patient.

En février 1968 : l'enfant est hospitalisé dans le service de Mr. ROYER.

Cliniquement : 10 ans 10 mois. 26 kg. 1,21 m. (- 3 DS), TA : 13/10. Pâleur, hyperhydratation avec ascite. Reste de l'examen normal.

Biologiquement : NFS : 1,9 m. GR/mm3.
Ionogramme sanguin : azotémie à 5 g/l, Alcalose (recevait du calcium Sandoz 6 c/j).
calcémie : 67 mg/l.

Radiologiquement : ostéoporose, âge osseux 6 ans 1/2

- Une deuxième dialyse péritonéale est faite le 3 février 68 :

Durée : 31 heures. Remplissage : 28,3 litres de glucosé isotonique et 600 ml de glucosé hypertonique, par flacons de 750 ml.

Bilan d'eau cumulatif + 680

La tension artérielle atteint 15/11, et même 16/13.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse :

	Avant	Après
Azotémie g/l	5;04	2;18
Cl mEq/l	98	96
Na mEq/l	142	144
K mEq/l	3,9	4,4

Parallèlement on corrige partiellement l'anémie par une transfusion.

Le régime apporte : 1 g/kg/j. de protides, 0,5 à 2 mEq/kg/j. de K, 4 mEq/j. environ de Na : 50 à 60 calories/kg/j. Enfin une restriction hydrique : 300 ml/j d'eau de boisson, 300 ml/j d'eau des aliments. On prescrit du kayéxalate à plusieurs reprises.

Le 10 février 68, survenue de douleurs précordiales, avec dyspnée et angoisse. Il existe un frottement péricardique, le coeur est très volumineux radiologiquement, enfin l'ECG montre des signes évidents de péricardite.

La diurèse est de 50 à 150 ml/24 h., avec 7 à 10 mEq/24 h de natriurie.

- Une troisième dialyse péritonéale est faite le 15.2.1968 :

Durée : 45 heures. Remplissage : 14,4 litres de glucosé isotonique et 10 litres de glucosé hypertonique, par flacons de 750 ml. Bilan d'eau cumulatif : - 3095 (le poids chute de 25,7 kg à 23,3 kg).

Tension artérielle aux alentours de 15/8, sous 1 mg/kg/j Nepressol.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse :

	Avant	Après
Azotémie g/l	3,72	1,78
Cl mEq/l	93	93
Na mEq/l	134	143
K mEq/l	5,2	5,9

Les signes cardiaques persistent : tachycardie, frottement péricardique.

- Quatrième dialyse péritonéale, le 28 février 68 :

Durée : 35 h. Remplissage : 20 litres de glucosé isotonique, et 5,3 litres de glucosé hypertonique par flacons de 750 ml. Bilan d'eau cumulatif : - 1315 (le poids de chute de 24 kg à 22,2 kg).

La tension artérielle atteint 19/12.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse :

	Avant	Après
Azotémie g/l	4,28	1,79
Cl mEq/l	94	97
Na mEq/l	135	143
K mEq/l	4,3	5,1

- Cinquième dialyse péritonéale le 12 mars 68 :

Durée : 20 heures. Remplissage : 10 litres de glucosé isotonique et 3,850 litres de glucosé hypertonique, par flacons de 750 ml. Bilan d'eau cumulatif : - 905.

Le 13 mars, tachycardie à 230 /mn. Collapsus et arrêt cardiaque irréversible.

Autopsie : refusée par les parents.

ooooo

3 - Patrick GER..... - né le 14 novembre 1958 :

Nécrose corticale ancienne probable. Insuffisance rénale terminale.

1er enfant, né au terme de 8 mois. Accouchement normal. PN : 2,400 kg.

Développement psycho-moteur normal.

Soeur de 3 ans en bonne santé. Pas d'antécédent familial notable.

- En juin 1959, à 7 mois, hospitalisé chez Mr. ROSSIER pour diarrhée et fièvre.

36 h. après l'admission, survenue d'une crise convulsive. PL normale.

Quelques heures après, hématémèse.

Au 4e jour, anurie, azotémie à 2 g/l. Anémie à 3 M. GR/mm3

Au 9e jour, l'anurie persiste, l'azotémie atteint 3,40 g/l.

On fait une exsanguino-transfusion qui améliore l'état clinique.

Dès lors la diurèse réapparaît, atteint 300 ml/j, au 13e jour.

L'azotémie chute à 0,90 g/l. 3 semaines après l'exsanguino.

- en septembre 59, 3 mois plus tard, azotémie à 0,60 g/l. Protéinurie à 6 - 8 g/l.

- En avril 61, à 2 ans 1/2, on note à l'occasion d'une angine, une protéinurie à 0,7 g/l, sans hématurie. Azotémie à 0,80 g/l.

- En décembre 61 : à 3 ans poussée d'insuffisance rénale, avec azotémie à 3,50 g/l et hypertension artérielle, 15/10. On note un gros

foie; un reflux hépato-jugulaire. Le F.O. montre un léger oedème papillaire.

Traitement par régime sans sel; hypoprotidique et hypotenseurs.

L'azotémie diminue progressivement, atteignant 0,65 g/l en février 62.

- En juillet 62 : à 3 ans 7 mois; biopsie rénale; qui montrerait des tubes un peu atrophiques; des vaisseaux à parois épaisses, parfois thrombosés, une fibrose importante.

- Le 6 mars 65, à 6 ans 1/2 hospitalisé dans le service de Monsieur ROYER pour pâleur, hyperazotémie :

Cliniquement : 1,04 m (- 4 DS), 16,2 kg (- 2DS)

Pâleur, faciès un peu bouffi. TA : 14,5 - 10. Reste de l'examen normal.

Biologiquement :

NFS : 2,2 M. GR/mm3

Ionogramme sanguin : Azotémie à 4 g/l Electrolytes normaux.

Protéinurie à 1 g/24 h, hématurie microscopique à 17000 hématies/mn .

Malgré le régime de restriction hydrique, sodée et protidique associé aux hypotenseurs, survenue d'une défaillance cardiaque à partir du 15 mai 65.

La diurèse est faible; 200 ml/24 h. en moyenne, avec 10 à 15 mEq/l de natriurie.

Le 16 mai, Première dialyse péritonéale, en raison des vomissements incoercibles et d'un état subcomateux.

Durée : 24 heures. Le poids chute de 15,9 à 15,3 kg.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse.

	Avant	Après
Azotémie g/l	5,80	1,70
Cl mEq/l	105	97
Na mEq/l	146	154
K mEq/l	6	5,5

Le 3 juin 65, TA à 17/14. Oedème pulmonaire.

La radio montre en outre une volumineuse cardiomégalie et un épanchement pleural minime bilatéral.

L'ECG ne montre pas de signe de péricardite.

Le 25 juin, 2e dialyse péritonéale :

Durée : 36 heures. Le poids chute de 14,5 à 13,8 kg.

Bilan d'eau cumulatif : - 1125

On corrige l'anémie par 500 ml de culots globulaires.

Ionogrammes sanguins avant et après dialyse :

	Avant	Après
Azotémie g/l	5,22	1,77
Cl mEq/l	71	85
Na mEq/l	144	134
K mEq/l	4,9	4,5

L'enfant décède le 8 juillet 65 dans un tableau d'oedème aigu pulmonaire, avec défaillance cardiaque et hyperazotémie.

Autopsie : reins très petits; fibreux à la coupe, sclérolipomateux. Artères rénales de petit calibre à parois minces.

oooooo

PRESENTATION DES 25 OBSERVATIONS DES ENFANTS ET ADOLESCENTS EN PROGRAMME HEMODIALYSE - TRANSPLANTATION RENALE

- OBSERVATION I - Marie Thérèse BER... née le 27 avril 1959 -

Glomérulonéphrite endo et extra-capillaire diffuse grave.

En juin 1967, à 8 ans 2 mois, découverte d'une protéinurie à 0,50 g/l.

En octobre 1967, à 8 ans 6 mois, à la suite d'une angine, survenue de céphalées, d'anorexie et de vomissements. Les urines sont troubles et foncées, contenant 5 g/l d'albumine.

L'enfant est hospitalisée à Brest, début novembre 1967 : On note un discret oedème du visage, une tension artérielle à 12 - 8. La diurèse est de 500 ml par 24 h. les urines sont hématuriques. L'azotémie est à 0,80 g./l.

Le 18 novembre 1967, à 8 ans 7 mois, hospitalisation dans le service du Professeur ROYER.

Cliniquement : 30 kg - 1,25 m.

La tension artérielle est alors à 14.9. La diurèse chute progressivement aux alentours de 100 ml/24 h. On note des arthralgies des chevilles et d'un poignet, accompagnées de fièvre, durant 48 heures.

Biologiquement :

Hémogramme : 2,5 M. GR/mm3 - 15.000 GB/mm3, 80 % de PN.

Azotémie : 2,30 g/l

Lipidémie : 6,50 g/l

Protidémie : 59 g/l α_2 = 19 %, gamma = 26 %

Protéinurie : 2 g/24 h

Hématurie microscopique à 600.000 GR/min.

Le 30 novembre 1967, l'anémie atteint 1,8 M. GR/mm3 une transfusion de 250 ml, de culot globulaire entraîne une élévation tensionnelle à 17.11. Des convulsions généralisées, accompagnées d'une hyperazotémie, à 3,90 g/l, font débuter une dialyse péritonéale.

La dialyse péritonéale, durant 2 jours, fait chuter l'azotémie à 2 g/l.

Du 30 novembre au 30 décembre 1967, l'enfant reçoit 1,5 mg/kg/j d'Imuran et 1 mg/kg/j de Cortancyl. Le cortancyl sera ensuite diminué à 0,5 mg/kg/j et progressivement arrêté fin février 1968.

La diurèse augmente à 500 ml/24 h., une semaine après la dialyse péritonéale, puis se stabilise vers 700 ml/24 h., tandis que l'azotémie reste aux alentours de 1,50 g/l.

La tension artérielle demeure aux alentours de 15.10 avec un régime sans sel strict et des hypotenseurs.

En février 1968, l'anémie persiste à 2,6 M. GR/mm3. La recherche de cellules L.E. et d'anticorps anti-nucléaires est négative (faite sous Cortancyl).

La protéinurie est de 5 à 7 g/24 h.

L'hématurie microscopique est de 100 à 300.000 GR/min.

La biopsie rénale montre des lésions glomérulaires considérables, caractérisées par une prolifération endo et extra-capillaire. Les croissants qui remplissent l'espace interfloculo-capsulaire sont tantôt épithéliaux, tantôt fibreux. Les parois des capillaires sont épaissies, d'aspect ondulé. Les tubes ont un épithélium aplati, des vitrées modérément épaissies. Quelques uns contiennent des cylindres hyalins. Il existe un oedème interstitiel important, infiltré de quelques cellules inflammatoires. Les vaisseaux examinés sont normaux.

Conclusion :Glomérulonéphrite proliférative endo et extra-capillaire diffuse, de type malin.

De mars 1968 à janvier 1969, la tension artérielle est à 16.11, malgré la restriction hydro-sodée et les hypotenseurs. L'azotémie augmente progressivement.

Le 18 janvier 1969, à 9 ans 9 mois, l'azotémie atteint 4,92 g/l et la kaliémie 7,2 mEq/l.

Une dialyse péritonéale durant 3 jours fait chuter l'azotémie à 1,54 g/l.

Le 22 janvier 1969, un shunt de Scribner, en Téflon-Silastic est posé entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant-bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 24 janvier 1969 à 9 ans 9 mois.

- Evolution des EER

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le rein de Kiil à une plaque.

Héparinisation générale, 60 mg au départ, puis 15 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 120 mg par séance.

Au cours de un mois d'hémodialyse, on observera les chiffres suivants, pour 8 EER :

Azotémie g/l		Hématoc. %	Calcémie mg/l	Poids kg.	
avant	après			avant	après
1,55	0,48	15	75	26	25,6

La tension artérielle est à 15.10 sans hypotenseur.

Le débit sanguin moyen est de 140 ml/min.

- Les Cathéters ne posent pas de problème :

Evolution durant ce mois d'hémodialyse :

- l'état général est rapidement amélioré,

- la taille est de 1,35 m, Age osseux :10 ans

- aucune péricardite,

- l'examen électrologique montre un tracé de contraction volontaire dans le pédieux nettement appauvri, fait de potentiels polyphasiques. La VCN du SPED est de 37 m/sec.

- pas d'anomalie osseuse radiologique,

- Phosphorémie : 54 mg/l

- Phosphatases alcalines : 3,5 UKA

- Protidémie : 38 g/l

- Lipidémie : 7,5 g/l. Cholestérolémie : 1,50 g/l

- L'anémie à 1,6 M GR/mm3, nécessite 400 ml de culots globulaires en 1 mois.

- Le fer sérique est à 122 gamma/100 ml.

- Ni hépatite,ni infection générale.

Le régime comporte :

- 1, 5 g/kg/j. de protides - 70 calories/kg/j.
- 1 mEq/kg/j. de sodium - 1,8 mEq/kg/j. de Potassium
- 500 ml/j = eau de boisson
- 360 mg/j = calcium
- 4000 U/j = vitamine D, sous forme de Stérogyl.

- La transplantation rénale :

Le 27.2.69 : un rein de cadavre est disponible (fille de 18 ans)

Examen génotypique : HLA différent.

Examen phénotypique : 1 identité
3 incompatibilités potentielles.

Groupes érythrocytaires A +

Transplantation rénale en urgence, le 27.2.69, à 9 ans 10 mois.

Implantation iliaque droite d'un rein gauche de cadavre et néphrectomie droite.

"Cystoscopie et montée de sonde urétérale droite n°12. Anastomose veineuse termino-latérale sur la veine iliaque primitive, anastomose artérielle termino-terminale entre l'hypogastrique et la rénale. Ischémie : 54 minutes; Réapparition de la diurèse dans les minutes suivant le déclampage. Anastomose urétéro-urétérale sur sonde, bout à bout, en 1 plan".

L'examen histologique du rein prélevé montre : des lésions glomérulaires diffuses, avec des dépôts denses infiltrants les membranes basales. Une atrophie tubulaire. Une endartérite des artères interlobulaires. Enfin une importante néphrocalcinose.

- Evolution post-opératoire :

- Fonction rénale immédiate :

. la diurèse des 24 premières heures est de 2,5 l.

. l'azotémie chute rapidement de 1,55 g/l à 0,20 g/l, lors des 2 premières semaines.

. La créatinémie chutant de 98 mg/l à 8 mg/l.

- Fonction rénale ultérieure, durant 16 mois :

. la diurèse se maintient entre 1500 et 2000 ml/24 h. sans protéinurie, ni hématurie.

. l'azotémie reste entre 0,25 et 0,35 g/l

. la créatinémie étant entre 7 et 14 mg/l

. la clearance de l'urée augmente progressivement : 30 ml/min lors des premiers mois et 46 ml/min au 16e mois.

. de même la clearance de la créatinine, qui est de 50 ml/min, les premiers mois et qui atteint 62 ml/min au 14e mois.

. les biopsies rénales systématiques, à 6 mois et 1 an sont normales.

L'enfant retourne à l'école à la rentrée de septembre au 7e mois.

La tension artérielle, à 15.10 sous hémodialyse, chute à 12.8 dès le premier mois, avec un régime normal. Après une élévation à 15.10 au 7e mois, la tension artérielle restera les mois suivants entre 13.8 et 14.9.

On ne note aucune neuropathie clinique.

Aucune ostéodystrophie

Phosphorémie, calcémie et phosphatases sont normales.

Au 3è mois, découverte de calcifications cornéennes. (identiques au 16è mois).

L'anémie régresse rapidement, et le chiffre des globules rouges atteint 3,5 à 3,8 M. G.R./mm3, sans transfusion.

La croissance staturale est satisfaisante :

1,35 m. du 1er au 3è mois.
+ 3 cm. du 3è au 11è mois..... (1,38 m.)
+ 3 cm. du 11è au 16è mois..... (1,41 m.)

L'âge osseux est de 10 ans au 1er mois et de 11 ans au 16è mois.

Le poids augmente de 10 kg. en 16 mois. (24 à 34 kg.)

Les complications sont minimes :

- Une crise tardive (à 2 mois 1/2) uniquement marquée par un gros rein et un oedème interstitiel avec une très importante infiltration cellulaire à la biopsie rénale. Cette crise régresse en une semaine, sous traitement, dont on verra les modalités plus loin.

- Une 2è crise tardive, (au 11è mois) uniquement marquée par de la fièvre et un rein un peu plus gros. L'ensemble régresse en 2 semaines sous traitement. (voir plus loin)

. On note une hyperplaquettose, vers 800 000/mm^3, sans accident de thrombose, du 14è au 4è mois. (traitement par anti-vitamine K.)

- Traitement après la transplantation :

Régime normal.

Azathioprine :

. 5 mg/kg/j. les 2 premiers jours,
. 3 mg/kg/j. jusqu'au 7e mois
. 3 mg/kg/j. 1 jour sur 2, jusqu'au 10e mois
. 1,5 mg/kg/j. au 11e mois, en raison d'une leucopénie (la crise tardive survient peu après).
. 2 mg/kg/j au 12e mois,
. 3 mg/kg/j du 13e au 16e mois.

Phosphate de Betaméthasone :

. A 2 mois 1/2, lors de la crise : 13 mg/j durant 15 j.

. Au 3e mois : 3 mg/kg.1
. du 3e au 9e mois : 1,5 mg/j

Prednisone :

. 0,4 mg/kg.j au 10e mois (en relais du précédent)
. 1 mg/kg/j au 11e mois (crise tardive)
. diminution à 0,3 mg/kg/j à partir du 13e mois.

Ni calcium, ni vitamine D.

- OBSERVATION 2 - Marie MOT.... - Née le 27 juin 1958

Glomérulonéphrite proliférative endo et extra capillaire.

5e enfant d'une fratrie de 6. Les autres enfants et les parents sont bien portants. Ils sont d'origine portugaise et vivent dans un bidonville.

Le 3 mars 1969, à 10 ans 4 mois, alors qu'elle était jusque là en bonne santé, survenue d'oedèmes du visage, 8 jours après une angine. Hospitalisation chez Mr. ALISON, à Herold.

Cliniquement : tension artérielle à 11.7. Oedèmes discrets, qui régressent après quelques jours de régime désodé.

Biologiquement : syndrome néphrotique avec hématurie :

- protidémie : 50 g/l, albumine 27 g/l, α_1 : 17,5 %, gamma : 1,5 %
- lipidémie : 11 g/l, Cholestérolémie, 4,1 g/l
- azotémie : 1 g/l environ
- la protéinurie est entre 2,5 et 5,5 g/24 h.
- il existe une hématurie microscopique, entre 50 et 100.000 hématies minute.

On remarque une augmentation des ASO, de 166 à 800 en 10 jours. Pas de streptocoque hémolytique dans la gorge.

3 recherches de cellules LE sont négatives, Anticorps anti nucléaires :négatif.

Le complément est normal (100 U/cm3)

La biopsie rénale, faite le 28 mars 69, 1 mois après le début de la maladie montre :

- sur les 24 glomérules présents, plus de la moitié sont complètement détruits, transformés en un bloc fibro-hyalin, au

sein duquel on reconnaît parfois des masses fibrinoïdes, un moignon de floculus, ou quelques cellules.

Les autres sont inégalement atteints, mais tous sont le siège d'une hypertrophie des cellules épithéliales et d'une prolifération endocapillaire diffuse. Dans 3 glomérules on constate la présence d'un dépôt intermembrano-endothélial fibrinoïde, type wire-loop. La plupart des tubes sont altérés, soit dilatés, soit atrophiques, entourés d'une vitrée épaissie.

Il existe une fibrose interstitielle diffuse importante et d'assez nombreux infiltrats cellulaires en foyer. On note enfin une hyperplasie musculaire des artérioles de petit calibre.

Conclusion : Glomérulonéphrite proliférative endo et extracapillaire grave,de type II.

De avril à juillet 1969, traitement de 3 mois par l'Indométhacine.

Les anomalies biologiques persistent et l'on note une tension artérielle qui s'élève à 14.9, 15.10

Le 16 juillet 1969, Maria est hospitalisée dans le service du Professeur ROYER.

Cliniquement : 11 ans, 1 m 35, 27,5 kg (normal). TA = 15.10, chutant à 12.8 grâce à la restriction sodée.

Biologiquement :

NFS : 3,5 M. GR/mm3

Protéidémie : 61 g/l, Albumine 52 %, α_2 15 %, gamma : 13 %

Lipidémie : 14 g/l, cholestérolémie : 3,40 g/l

Azotémie : 1,50 g/l environ.

Phosphorémie : 78 mg/l, Uricémie : 70 mg/l

Protéinurie : 3 à 4 g/24 h., non sélective (index : 0,41)

Hématurie microscopique, entre 14.000 et 18.000 hématies minute, sans leucocyturie.

Dilution, concentration maximales des urines : 1004 - 1010

Clearance de la créatinine : 15 ml/min, pour 1,73 m^2

Fond d'oeil normal

Traitement par le Chlorambucil avec un régime apportant 1,50 g/kg/j protides, 0,4 mEq/kg/j Sodium, calcium et vitamine D.

De août 1969 à Mars 1970, durant 7 mois, on assiste à l'aggravation rapide de l'insuffisance rénale :

La tension artérielle reste à 15.10 sous Réserpine, Méthyl-Dopa, régime désodé, atteignant 19.13 lors des écarts de régime.

L'anémie atteint progressivement 2 M GR/mm3

L'azotémie atteint 3,76 g/l, sans hyperkaliémie.

On note une hypocalcémie à 80 mg/l, avec une phosphorémie qui monte à 78 mg/l, des phosphatases alcalines à 11 UKA

Les radios du squelette montrent, en janvier 70, une ostéoporose, avec un rapport cortico-diaphysaire à 0,30. L'âge osseux: 10 ans.

Pas de péricardite constatée. Rapport cardio-thoracique : 0,52.

L'examen électrologique, le 12.2.70 montre :

. Chronaximétrie :

	Rhéobase	Chronaxie
Jambier ant. droit	4,8 mA	0,45 mS
Pédieux droit	3,6 MA	0,4 mS

. Electromyographie :

Les tracés de contraction volontaire dans le jambier antérieur et le pédieux sont moins riches que normalement, faits de potentiels polyphasiques. Dans le pédieux, certains potentiels battent un peu vite.

Vitesse de conduction motrice : la mesure faite sur le nerf SPED, filets destinés au muscle pédieux, a donné le chiffre de 52 m/sec.

La clearance de la créatinine est de 3,7 ml/min. pour 1,73 m2.

Du 11 mars au 17 avril 1970, on fait des dialyses péritonéales, avec une machine semi-automatique (injections intra-péritonéales de 800 ml environ à chaque passage, avec un temps de contact nul).

Une séance par semaine, d'une cinquantaine d'heure (30 à 66 heures).

Au cours de ces 5 semaines de dialyses péritonéales, on observera les chiffres moyens suivants, pour 6 dialyses :

Azotémie g/l		Poids Kg.	
Avant	Après	Avant	Après
2,60	0,95	30,4	30

Evolution durant ces 5 semaines :

L'état général ne s'améliore guère et l'enfant se plaint souvent, en dehors des dialyses péritonéales, de douleurs abdominales.

L'ostéoporose persiste, malgré le calcium et la vitamine D.

La tension artérielle reste élevée, sous hypotenseurs, 15.10.

Le rapport cardio-thoracique atteint 0,57, sans signe clinique, ni électrique de péricardite.

Pas de neuropathie cliniquement :

Examen ophtalmologique : fond d'oeil normal.

TACR : 50 - Pas de calcification à la lampe à fente.

- Complications :

- Dès la première dialyse péritonéale, les sorties du liquide injecté dans le péritoine sont lentes.

- La 2e dialyse est faite avec un drain péritonéal placé chirurgicalement, sous anesthésie générale (le 1er drain etait obstrué par de l'épiploon qu'il a fallu réséquer largement).

Un shunt de Scribner, en téflon Silastic, est posé le 21 avril 1970, entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant-bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 22 avril 1970 (11 ans 10 mois).

- Evolution des EER, durant 2 mois

- 2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec en règle le rein Rhone-Poulenc (6 plaques, rapidement ouvertes), parfois avec le rein de Kiil à 1 plaque.

- héparinisation générale, 60 mg au départ et 15 mg toutes les 2 heures, lors des 3 premiers R.A. Ensuite 80 mg au départ et 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg/séance.

On associe également, après le 3e RA, des anti-vitaminiques K par voie orale.

Au cours de ces 24 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 18 EER :

Azotémie g/l.		Kaliémie mEq/l		Hematocrite %	Calcémie mg/l.	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,41	0,39	4	3,1	15	91	30,5	30

La tension artérielle sera aux alentours de 15.10, sous hypotenseurs.

- Les catheters. (voir tableau)

- La canule artérielle est infectée début mai 1970

- Une thrombose des canules artérielle et veineuse survient le 2 mai 1970. (Ces canules auront duré 12 jours.)

- Le shunt est posé, le 2 mai 1970, entre l'artère radiale gauche (canule 18) et la veine radiale. (canule 17) Durée actuelle : 60 jours. (fin juin 1970)

(La constatation d'un caillot dans le filtre, à chaque épuration, fait augmenter l'héparinisation générale et prescrire des anti-coagulants oraux.)

- Evolution durant ces 2 mois.

- L'état général est transformé dès le 1er mois d'hémodialyse. Etant donné les conditions sociales, Maria habite au centre de Margency, où elle peut suivre l'école et prendre correctement son régime.

- La diurèse moyenne est de 750 ml/24 h, avec une natriurèse de 15 mEq/24 h.

- L'examen cardiologique montre : le 29 avril 1970, après une semaine d'EER :

. cliniquement : T.A. : 15.10 Pouls : 110/min. Souffle protosystolique de débit.

. E. C. G. normal.

. rapport cardio-thoracique à 0,57.

. volume sanguin circulant : 3,30 l.

. débit cardiaque : 9,24 l/min.

. index cardiaque : 8,7 l/min/m2

. volume systolique : 84 ml/systole

. indice de débit : 2,8

(surface corporelle : 1,06 m2 - Fréquence cardiaque : 110/mn.)

- Pas de signe clinique de neuropathie périphérique.

Le 28.4.1970, l'EEG montre un tracé un peu lent. L'hyperpnée montre un foyer frontal droit de pointes, pointes-ondes et ondes lentes.

L'anémie à 1,8 M GR/mm3, avec 45 à 60.000 réticulocytes/mm3, ne nécessite pas de transfusion.

Fer sérique : 80 gamma /100 ml.

La phosphorémie chute de 61 à 34 mg/l sous traitement par l'hydroxyde d'alumine.

Les phosphatases alcalines sont en moyenne à 16 UKA. Les radios du squelette montrent une ostéoporose persistante, modérée (rapport corticodiaphysaire du tibia : 0,30).

Uricémie moyenne : 82 mg/l

Pas d'infection générale, ni d'hépatite (les transaminases restent stables, 5 unités pour les glutamo-pyruviques et 12 unités pour les oxalo-acétiques).

Le régime comporte :

- 1,4 g/kg/j Protides, : 58 calories/kg/j
- 0,3 mEq/kg/j Sodium : 1,5 mEq/kg/j : Potassium
- 800 ml/j de boissons
- Fumafer : 20 mg/kg/j

- Calcium : 570 mg/j
- Vitamine D, sous forme de Stérogyl : 12 000 u/j.
- Lithiagel : 6 puis 4 cuillérées à café par jour,
- Kayexalate : 0,75 g/kg la veille des EER
- 0,80 mg/kg/j Nepressol, 12 mg/kg/j Méthyl-Dopa.

- OBSERVATION 3 - Farid MIM..... - né le 17 mars 1966

Néphropathie tubulo-interstitielle chronique.

3e enfant d'une fratrie de 5. Les autres enfants et les parents sont bien portants.

Grossesse et accouchement normaux.

En juin 1967, à l'âge de 15 mois est hospitalisé à Evreux, pour un traumatisme crânien, avec perte de conscience et crise convulsive.

Il n'existe pas de fracture du crâne visible, mais on note des hémorragies du fond d'oeil et la ponction lombaire ramène un liquide sanglant. L'évolution est spontanément favorable, sans séquelle neurologique.

A partir de cette époque, on remarque une polyuro-polydipsie.

En janvier 1969, à 2 ans 9 mois, hospitalisé à Evreux, pour un abcès de la paroi abdominale secondaire à des excoriations cutanées infectées. L'état général est mauvais et une azotémie est à 0,95 g/l.

Farid est hospitalisé dans le service de Mr. ROYER le 12 mars 1969, à 3 ans.

Cliniquement : 15 kg, 90 cm (- 1 DS) TA : 11.7, Examen normal.

Biologiquement :

Anémie modérée,

Azotémie entre 1 g/l et 1,50 g/l

Acidose hyperchlorémique modérée (RA : 15 mEq/l)

Protéinurie : 0,50 à 1,80 g/l. Ni aminoacidurie, ni melliturie.

Pas d'infection urinaire.

Débit des éléments figurés des urines normal.

Concentration maximum des urines : 1006

Clearance de la créatinine : 25,9 ml/min pour 1,73 m2 avec une créatinémie : 15 mg/l

Radiologiquement :

Ostéoporose squelettique importante.

UIV : excrétion asymétrique, de mauvaise qualité, grand diamètre des reins normal, mais les reins sont étroits et le gauche paraît plus petit que le droit. D'autre part, les calices sont anormaux des deux côtés, ils sont arrondis et ne dessinent pas l'image papillaire habituelle. Le parenchyme est très mince, les contours du rein sont réguliers. Après opacification de la vessie, qui se fait en 30 minutes, il n'y a pas de reflux.

Le diagnostic n'est pas évident.

La biopsie rénale chirurgicale ramène un fragment de corticale de petite taille, avec d'importantes lésions tubulo-interstitielles. Une dizaine de glomérules sont présents. La moitié d'entre eux sont petits et fibreux. Les autres ont une capsule de Bowman très épaissie, entourée par des anneaux de collagène. Nette accentuation du tissu intercapillaire, mais il n'y a ni prolifération des cellules endocapillaires, ni dépôt dans les parois des capillaires glomérulaires. Dans l'interstitium, on peut noter d'importantes travées de fibrose, disséquant les éléments du parenchyme. La plupart des tubes ont disparu, noyés dans la fibrose. D'autres sont dilatés, ont un épithélium aplati et contiennent des cylindres hyalins. Les vitrées sont parfois épaissies. Les vaisseaux ont des parois épaissies.

En conclusion : néphropathie tubulo-interstitielle chronique. Farid est rendu, le 9 mai 1969 à ses parents, avec une ordonnance :

1,50 g/kg/j Protides - Apport de sodium normal, avec 1 g/j de Bicarbonate de Sodium. Apport limité en Potassium. 6 gouttes/j de Stérogyl, 500 mg/j de Calcium Sandoz.

L'insuffisance rénale s'aggrave rapidement et l'enfant est rehospitalisé dans le service de Monsieur ROYER, le 29 octobre 1969, à 3 ans 7 mois :

Cliniquement : pâleur, oedèmes des membres inférieurs. Oedème pulmonaire, galop, tachycardie. Tension artérielle : 17.10.

Biologiquement :

Hémogramme : 1,6 M/ GR/mm3

Azotémie : 2,30 g/l

Natrémie : 137 mEq/l, Kaliémie : 4,8 mEq/l

Calcémie : 60 mg/l

Malgré le régime et les hypotenseurs, l'hypertension artérielle reste menaçante et l'azotémie dépasse 4 g/l.

Le 15 novembre 1969, à 3 ans 8 mois, pose chirurgicale d'un drain péritonéal, par laparotomie médiane sous ombilicale, avec un trajet sous-cutané de 5 à 6 cm.

Les dialyses péritonéales vont être poursuivies durant 5 mois, avec une machine semi-automatique (injections intra-péritonéales de 3 à 400 ml, avec un temps de contact de 0 à 15 minutes).

2 séances par semaine en moyenne, d'une trentaine d'heures chacune.

Au cours de ces 5 mois de dialyse péritonéale, on observera les chiffres moyens suivants pour 40 dialyses :

Azotémie g/l		Poids kg	
Avant	Après	Avant	Après
2,74	1,41	14,4	13,9

- Complications :

On observe 4 obstructions de drain péritonéal par des dépôts de fibrine, ou des franges épiploïques, nécessitant 4 fois le changement de drain.

Les dialyses sont arrêtées, le 23 avril 70, en raison d'une infection péritonéale avec état occlusif. (guérison après ablation du drain, aspiration digestive et antibiothérapie).

Un dramatique épisode d'hyperkaliémie, avec bloc intra-ventriculaire et arrêt cardiaque est traité en réanimation, avec une récupération sans séquelle neurologique apparente.

- Evolution, lors des 5 mois de dialyse péritonéale :

- l'état général s'améliore après quelques séances,

- la taille augmente de 1,2 cm en 5 mois

- l'âge osseux augmente de 3 ans à 3 ans 6 mois (âge réel de 3 ans 10 mois à 4 ans 2 mois)

- la diurèse diminue progressivement, atteignant 25 ml/24h. au 3e mois, avec une natriurèse quasi-nulle.

- la tension artérielle chute à 11.7 après quelques séances de dialyse, sans hypotenseur.

L'examen cardiologique, montre une péricardite radiologique persistante (rapport cardiothoracique à 0,5 puis à 0,6) et électrique, survenue au 2e mois, persistant au 5e mois.

On note d'autre part :

- volume sanguin circulant : 1,15 l
- débit cardiaque : 1,20 l/min
- index cardiaque : 1,87 l/min/m2
- volume systolique : 11 ml/systole
- indice de débit : 1,04
- surface corporelle 0,64 m2. Fréquence cardiaque : 104 par min.

L'examen électrologique montre un tracé de contraction volontaire normal, VCN. SPED : 45 m/s

Examen ophtalmologique normal.

L'examen radiologique du squelette montre :

- le 1er mois : u ne ostéoporose importante, avec un rapport corticodiaphysaire à 0,33

- le 3e mois : une ostéoporose identique, avec un rapport cortico-diaphysaire à 0,27. Des microgéodes au niveau des os de la main, avec signes de résorption sous périostée.

- au 5e mois, après 2 mois de 25 hydroxycholécalciférol une ostéoporose très importante persiste, mais le rapport cortico-diaphysaire est à 0,40 et les bordures métaphysaires sont denses, bien soulignées. On note des microgéodes sur la voute et la base du crâne. Les laminas duras sont faiblement visibles. La trame osseuse est à large mailles.

Phosphorémie moyenne : 58 mg/l

Phosphatases alcalines moyennes : 56 UKA

L'anémie à 2,2 m. GR/mm3 en moyenne, avec 20 à 45.000 réticulocytes/mm3, nécessite 14 ml/kg de sang en 5 mois, soit 200 ml de culot globulaire.

La protidémie diminue, de 67 à 61 g/l en 5 mois.

Le régime durant ces 5 mois comporte :

- Protides 1,5 g/kg/j le 1er mois, 2 g/kg/j le 2e mois et 2,6 g/kg/j à partir du 3e mois.

100 calories/kg/j,

- 1 mEq/kg/j de sodium, 1,7 puis 2 mEq/kg/j de Potassium.

- boissons : 100 ml/24 h. au début, puis 300 ml/24 h.

- Kayexalate, à partir du 3e mois, 1 g/kg/j avant les dialyses péritonéales.

- vitamine D puis 250 H. Cholécalciférol à partir du 4e mois.

Un shunt de Scribner, en Téflon Silastic est posé le 29 avril 1970, au niveau de l'artère humérale droite.

L'hémodialyse périodique est commencée le 1er mai 70, à 4 ans 2 mois.

- Evolution des EER :

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le rein Rhone-Poulenc à 4 plaques.

Héparinisation locale (120 à 220 mg d'héparine, 120 à 240 mg de Protamine).

Au cours de 2 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres suivants, pour 18 EER :

Azotémie g/l Avant	après	Kaliémie mEq.l Avant	après	Hématoc. %	Calcémie mg/l	Poids Kg Avant	Après
2	0,36	4,8	3,1	17,3	94	15,2	14,9

La tension artérielle reste stable à 10.6

Le débit sanguin moyen est de 150 ml/min.

- Les cathéters (voir tableau)

Le 6 mai, thrombose veineuse, désobstruée par fibrinolytiques.

Le 25 mai, thrombose veineuse, nécessitant un changement de canule veineuse (aura duré 25 jours).

- Evolution clinique :

Bon état général et bonne activité après quelques séances.

Diurèse : nulle,

Régression radiologique de la péricardite, avec un apport cardio-thoracique à 0,50 au 2e mois d'hémodialyse.

Images radiologiques du squelette identiques.

Phosphorémie : 52 mg/l

Phosphatases alcalines : 60 UKA

Uricémie moyenne : 74 mg/l

Anémie, avec chiffre moyen de 2,1 M. GR/mm3, avec 55 à 70.000 réticulocytes/mm3, nécessitant 26 ml/kg de sang en 2 mois soit 400 ml de culots globulaires.

Fer sérique : 150 gamma/100 ml

Au 2e mois, gastro entérite fébrile à Salmonelles

Aucune hépatite.

La protidémie remonte à 71 g/l

Le régime comporte :

- Protides : 2,6 g/kg/j, 100 calories/kg/j
- Sodium 1 mEq/kg/j - Potassium : 2 mEq/kg/j
- Boissons : 500 ml/j
- 2 g/j Gluconate de Calcium
- 30 gouttes/j de 25 OH cholécalciférol
- Polyvitamines,
- 2 cuillérées à café par jour, d'hydroxyde d'alumine
- 5 g/j de kayexalate.

- OBSERVATION 4 - Jean Michel GUI.... né le 11 juillet 1955.

Hyalinose glomérulaire segmentaire et focale.

Grossesse et accouchement normaux. PN : 4,050 kg.

Primo-infection tuberculeuse, à l'âge de 22 mois, correctement traitée.

Polyuro-polydipsie, qui existerait dès les premières années de la vie.

En avril 1963, à 7 ans 9 mois, découverte pour la première fois, d'une protéinurie, avant une vaccination contre la Poliomyélite.

L'examen clinique est normal, en particulier TA à 10.6

Azotémie : 0,25 g/l. Protidémie : 66 g/l, ASLO : 125 U.

Protéinurie : 78 cg/24 h. Débit des éléments figurés des urines normal.

En février 1964, à 8 ans 7 mois, l'azotémie est à 0,50 g/l et la protéinurie à 2,80 g/24 h.

La biopsie rénale montre : aspect de hyalinisation glomérulaire avancée, avec des images évoquant une glomérulonéphrite à prolifération extra-capillaire dominante.

De 1964 - 1966 : La TA monte progressivement à 14.10, l'azotémie atteint 0,74 g/l et la clearance de la créatinine chute de 91 ml/min à 41 ml/min pour 1,73 m2. La protéinurie reste entre 1 et 2 g/24 h.

En janvier 1966, une UIV montre des cavités pyélocalicielles un peu dilatées à droite et une incisure du bord externe du rein droit. (on évoque une dysplasie rénale, mais l'histologie ne la confirme pas).

De janvier 1966 à janvier 70, l'azotémie atteint 1 g/l

L'insuffisance rénale s'aggrave ensuite très rapidement et l'enfant est admis dans le service de Monsieur RICHET, le 28 mars 70, pour une péricardite urémique, révélée par des douleurs thoraciques. On note un frottement péricardique intense, un foie augmenté de volume, douloureux, avec un reflux hépato-jugulaire. L'ECG montre des signes typiques de péricardite. Le coeur est radiologiquement augmenté de volume. (rapport C.T. à 0,61).

L'azotémie est à 4 g/l. Il existe une acidose, avec pH à 7,25, une anémie à 2,3 M GR/mm3, enfin une hypocalcémie : 58 mg/l.

Une première dialyse péritonéale est faite, du 28 au 30 mars 70 : durée : 58 heures, remplissage : 33 litres de glucosé isotonique (par flacons de 1 l.) bilan d'eau cumulatif : - 1650.

Le 31 mars 70, Jean Michel est transféré dans le Service de Monsieur ROYER à 14 ans 9 mois.

Cliniquement : pâleur, asthénie, frottement péricardique.

Tension artérielle : 13.9, Examen neurologique normal, en dehors d'une discrète amyotrophie des membres inférieurs.

Une deuxième dialyse péritonéale est faite, du 1er au 2 avril 70. Durée : 24 heures, remplissage : 23,4 litres de glucosé isotonique. Bilan d'eau cumulatif : + 190

Une troisième dialyse péritonéale est faite, du 4 au 7 avril 1970 : durée : 61 heures, remplissage : 42 litres de glucosé isotonique. Bilan d'eau cumulatif : - 100.

	Avant dialyse	Après Dialyse
Azotémie g/l	4,40	2,50
K mEq/l	4,6	4
Ca mg/l	72	75

L'anémie à 1,9 M.GR/mm3 nécessite une transfusion de 200 ml de culot globulaire.

L'examen radiologique du squelette montre une légère ostéoporose diffuse, caractérisée par un aspect irrégulier de l'endoste. Le rapport cortico-diaphysaire du tibia : 0,47. Le mur alvéolaire est peu visible. Le crâne a un aspect moucheté.

L'âge osseux est de 12 ans 1/2. (âge réel 14 ans 9 mois).

L'examen cardiologique montre :

ECG : Rythme sinusal : 80/min. Axe de QRS : + 80, PR : 16/100 - Onde S en V_1. Indice de Sokolow : 40 mm. Ondes T négatives en D_1, D_2, V_P, V_4, V_5, V_6 (péricardite). Ondes T diphasiques en V_2, V_3.

Scopie : coeur modérément augmenté de volume, peu battant, dont la pointe se détache mal du diaphragme (rapport cardio-thoracique à 0,68).

Volume sanguin circulant : 3,49 l. :

. débit cardiaque : 5,58 l/min

. index cardiaque : 4,39 l/min/m2

. volume systolique : 70 ml/systole

. indice de débit : 1,6

. surface corporelle : 1,27 m2)(et fréquence cardiaque 80/min).

L'examen électrologique montre :

- Electromyographie : diminution de richesse du tracé de contraction volontaire du jambier antérieur, avec potentiels de petite amplitude et de polyphasicité augmenté.

- Vitesse de conduction : la mesure faite sur le nerf SPED, filets innervant le muscle pédieux, a donné le chiffre de 38 m/sec.

- L'examen ophtalmologique montre :

. fond d'oeil normal,

. lampe à fente ? petits dépôts calcaires conjonctivaux.

L'indication de l'hémodialyse périodique est posée devant cette insuffisance rénale terminale, avec clearance de la créatinine à 2,8 ml/min pour 1,73 m2.

Un shunt de Scribner en Téflon Silastic, est posé le 6 avril 70, entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant-bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 8 avril 1970, à 14 ans 9 mois.

- Evolution des EER :

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le rein de Kiil, utilisant initialement 1 plaque, puis 2 plaques. Ensuite avec le rein Rhone-Poulenc à 8 plaques, à partir du 3e mois.

Héparinisation locale durant le 1er mois, en avril, en raison de la péricardite (doses totales par séance de 100 à 200 mg d'Héparine et de Protamine, injectées par la pompe de Braun).

Ensuite héparinisation générale, 80 mg au départ et 25 mg toutes les 2heures (180 mg/séance).

Au cours de ces 3 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants : pour 27 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématoc. %	Calcémie mg/l	Poids en kg	
avant EER	après EER	avant	après			avant EER	après EER
2,04	0,67	4,3	3,3	19	93	37,9	37,6

- la tension artérielle restera stable, vers 12.8

- incidents techniques : 1 changement de tubulure veineuse, coagulée en cours d'EER, et un sang de tubulure veineuse non rendu en raison d'une coagulation en fin d'EER.

- débit sanguin moyen avec le Kiil : 170 ml/min.

- Les cathéters : (voir tableau)

- Aucune complication

- Donc 3 mois de durée pour les canules artérielle et veineuse.

- Evolution

Jean Michel reprend une bonne activité générale et un bon appétit, après environ un mois d'hémodialyse. Il fait un effort d'adaptation, mais refuse d'aller à l'école. Le soutien familial est satisfaisant.

On note un prurit durant les 2 premiers mois, qui va régresser après l'administration d'hydroxyde d'alumine (phosphorémie 74 mg/l)

Quelques crampes des membres inférieurs lors des EER, parfois aussi des vomissements.

La taille augmente de 0,4 cm en 3 mois.

La diurèse moyenne est de 380 ml/24 h. avec une natriurèse de 15 mEq/24 h.

La péricardite régresse cliniquement et radiologiquement avec un rapport cardio-thoracique à 0,50 après environ 1 mois d'hémodialyse.

Aucun signe clinique de neuropathie périphérique.

Sur les radios du squelette, l'ostéoporose modérée persiste avec un rapport cardio-diaphysaire du tibia à 0,40.

Phosphorémie moyenne : 71 mg/l. Phosphatases alcalines moyennes 16 UKA.

L'anémie est en moyenne à 2 M. GR/mm3 avec une réticulocytose entre 45 et 90.000 /mm3. Aggravée par les 2 coagulations de tubulure veineuse, elle nécessite 5, 3 ml/kg de sang en 3 mois, soit 200 ml de culot globulaire.

Fer sérique 121 gamma/100 ml

Pas de problèmes infectieux. La recherche d'antigène et d'anticorps anti-australien est négative en mai 70, au 2e mois d'hémodialyse. On note cependant au 3e mois des transaminases glutamo-pyruvique à 54, et oxaloacétiques à 57, alors qu'elles étaient à 5 au 2e mois.

Uricémie moyenne : 102 mg/l

Electrophorèse protidique sanguine normale.

Lipides et cholestérol sanguins : normaux.

Le régime comporte durant ces 3 mois :

- 1,2 g/kg/j de Protides - 61 calories/kg/j
- 0,5 mEq/kg/j de Na - 1 mEq/kg/j de K
- Boissons : 700 ml /24 h
- Gluconate de calcium, à partir du 3e mois, soit 945 mg/j de Calcium élément (+ 340 mg de Calcium par le régime)
- Vitamine D, à partir du 3e mois, 12.000 U/J
- Polyvitamines, contenant de la Foldine, sous forme d'Alvityl, à partir du 3e mois, 2 hémogélules par jour.
- Hydroxyde d'alumine, sous forme de Lithiagel, à partir du 3e mois, 4 cuillérées à café par jour.

- OBSERVATION 5 - Patricia ALL..... née le 15 juillet 1958

Hypoplasie rénale avec dysplasie.

1èr enfant d'une fratrie de 5. Les autres enfants et les parents sont bien portants.

Grossesse marquée par une perte de poids de 9 kg avec des vomissements abondants.

Accouchement à terme par forceps. PN : 3, 3 kg. 50 cm

Le cri est retardé avec cyanose.

En janvier 1959, à l'âge de 6 mois, hospitalisée à Roubaix pour une deshydratation aiguë.

En 1964, à l'âge de 6 ans, découverte d'une protéinurie, à 0,40 g/l, lors d'une vaccination.

En octobre 1966, à 8 ans 3 mois, elle est examinée par le Professeur FONTAINE, à Lille pour un retard staturo-pondéral : 107 cm, soit - 4 DS et 17 kg soit 2,5 DS. Il existe alors une polyuro-polydipsie, à 2 - 3 litres par jour.

Biologiquement :

NFS : 3,8 M. GR/mm3.

Azotémie entre 0,70 et 1,20 g/l

Pas d'infection urinaire,

Protéinurie vers 0,50 g/l

Débit des hématies leucocytes minute normal.

L'UIV montre un reflux urétéro-vésical bilatéral.

En mars 1967, à 8 ans 8 mois, Patricia est vue par Mr. CENDRON à Saint Vincent de Paul.

- la clearance de la créatinine est de 26 ml/min pour 1,73 m2.

- la cystographie rétrograde montre un reflux vésico-pyélique bilatéral important.

- La biopsie rénale gauche chirurgicale montre : 2 zones très différentes. Dans la première constituée de corticale, aucun glomérule n'est visible, mais les tubes contournés sont normaux ou modérément dilatés. Il existe une fibrose interstitielle assez dense, diffuse. Dans la zone adjacente, sous une capsule très épaissie, la corticale est très mince et normale. Tous les glomérules sont en pains à cacheter, très peu cellulaires, les tubes ont une lumière dilatée, un épithélium aplati et contiennent un cylindre polychromatophile. Les artères ont une média épaisse, une endartérite fibreuse modérée; les artérioles ont une hyperplasie de leur musculaire, certaines sont oblitérées par une endartérite. Le nombre de coupes d'artères observées est sensiblement normal. La médullaire sous-jacente est constituée d'un conjonctif assez lâche et cellulaire, contenant peu de tubes. Certains de ces tubes paraissent très dysplasiques, bordés par un épithélium cubique, entourés de couches concentriques de tissu conjonctif. Dans quelques lumières tubulaires, il existe de nombreux polynucléaires altérés.

Conclusion : Les altérations de la médullaire, en regard d'une corticale mince et pathologique font conclure au diagnostic d'hypoplasie avec dysplasie.

A partir de janvier 1968, à 9 ans 6 mois, l'enfant ne peut plus marcher (en raison de douleurs des membres inférieurs, avec déformations) et reste alitée.

En octobre 1969, à 11 ans 3 mois, elle est examinée dans le service du Pr. HAMBURGER par le Dr. KLEINKNECHT.

Cliniquement : 15,6 kg - 111 cm (-5 DS) TA : 12.7 - On note : Pâleur, hypotrophie, genu valgum bilatéral. Souffle systolique de pointe net. Tachycardie à 140 /min.

Biologiquement :

NFS : 2,1 M. GR/mm3.

Azotémie : 2,43 g/l

Clearance de la créatinine : 7 ml/min pour 1,73 m2.

Les radios du squelette montrent une importante ostéodystrophie rénale - Age osseux : 7 ans.

De octobre 69 à mars 70, un oedème discret apparaît, palpébral et malléolaire.

Le 3 mars 70, à 11 ans 8 mois, elle est hospitalisée dans le service de Mr. ROYER pour un état de mal convulsif (7 crises convulsives généralisées en 5 heures).

Cliniquement : l'hypotrophie est massive, le retard statural atteint - 5 DS (11 cm) Les oedèmes sont généralisés, avec ascite.

On note un important genu valgum.

L'examen neurologique est normal, avec des réflexes ostéo tendineux vifs. L'enfant a de violentes céphalées et la tension artérielle est troubée à 17.12.

On note des signes d'oedème pulmonaire et un frottement péricardique. Tachycardie à 170/min.

La diurèse est de 200 ml/24 heures.

Biologiquement :

Anémie avec 4,5 g. d'hémoglobine,

Azotémie à 3 g/l - Kaliémie à 7 mEq/l

Réserve alcaline : 10 mEq/l - Calcémie : 85 mg/l.

L'ECG montre des signes typiques de péricardite.

La radio pulmonaire montre une cardiomégalie, avec un rapport cardio-thoracique à 0,70

Pas d'épanchement pleural.

Une dialyse péritonéale est faite du 3 au 6 mars 1970 : (machine semi-automatique) - Durée 72 heures - remplissage : 25 litres de glucose isotonique et 4,6 litres de glucosé hypertonique. Bilan d'eau cumulatif : - 350

De nombreuses obturations du cathéter par des franges épiploïques, entraînent son changement à 4 reprises durant les douze premières heures de dialyse.

L'enfant a des convulsions durant les 5 premières heures malgré le Valium.

La tension artérielle chute de 17.12; à 13.9

Le poids diminue de 900 grammes.

Les anomalies électrolytiques et l'acidose sont corrigées. L'azotémie passe de 2,94 à 0,90 g/l.

L'anémie nécessite une transfusion de 200 ml de culot globulaire.

Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé le 10 mars 1970, entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant-bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 12 mars 70 : à 11 ans 8 mois.

- Evolution des EER

3 séances d'hémodialyse par semaine durant les 2 premiers mois, puis 2 séances par semaine, avec en règle le rein Rhone-Poulenc à 5 plaques au bout de 2 à 3 heures. Parfois avec le mini Kiil à 2 plaques.

Héparinisation locale, en raison de la péricardite : 200 à 220 mg d'héparine et 220 à 240 mg de protamine par séance.

Au cours de ces 4 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants : pour 44 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématoc. %	Calcémie mg/l	Poids kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,48	0,34	5,5	3,4	17	92	16,9	16,9

La tension artérielle reste stable, aux alentours de 10.6.

Le débit sanguin moyen est de 103 ml/min.

- Les cathéters (voir tableau)

Durée : 4 mois, sans problème particulier.

- Evolution : durant ces 4 mois d'hémodialyse :

- dès le 2e mois, Patricia, qui était alitée depuis plus de deux ans, peut marcher.

- son état général s'améliore, mais son activité est minime et elle reste assez triste, renfermée.

- elle ne vas pas à l'école.

- sa taille ne varie pas ;

- la diurèse moyenne est de 70 ml/24 h. avec une natriurèse de 3 mEq/24 h.

- la péricardite régresse, cliniquement et radiologiquement après 5 semaines d'hémodialyse avec un rapport cardio thoracique qui passe de 0,7 à 0,5.(les signes électriques persistent).

- on note d'autre part, après un mois d'hémodialyse :

. volume sanguin circulant : 1,38 l

. débit cardiaque : 3,59 l/min

. index cardiaque : 5,1 l/min.m2

. volume systolique : 30 ml/systole

. indice de débit : 2,6

(surface corporelle : 0,7 m2)
(fréquence cardiaque : 120/min).

L'examen électrologique après un mois d'hémodialyse ne montre aucune neuropathie clinique.

Chronaximétrie : lenteur galvanique nette :

	Rhéobase	Chronaxie
Jambier ant. Droit	3,5 mA	0,25 mS
Pédieux droit	3,1 mA	0,7 mS

Electromyographie : tracés de contraction volontaire légèrement appauvris, avec un nombre anormal de potentiels polyphasiques.

Vitesse de conduction : la mesure faite sur le nerf SPED filets moteurs destinés au muscle pédieux a donné le chiffre de 51 m/sec.

L'EEG est normal.

L'examen ophtalmologique montre un fond d'oeil normal, une rétine d'aspect chagriné, aux pôles antérieur et postérieur de la macula.

L'examen radiologique montre des anomalies persistantes, malgré les apports de calcium et de vitamine D.

- l'ensemble du squelette est d'aspect cotonneux. Il existe des géodes multiples, diaphysaires et épiphysaires. La raréfaction de la trabéculation osseuse est particulièrement nette sur les fémurs et les humérus. Les têtes fémorales sont aplaties; les extrémités internes des clavicules ne sont pas visibles. On note une densification irrégulière du diploe, des os iliaques, des épiphyses et métaphyses. Au niveau du bassin, on note une déformation de type ostéomalacique, avec un aspect triangulaire du petit bassin et une coxa vara bilatérale. Au niveau des mains, des signes d'hyperparathyroïdie, avec images de résorption sous périostée.

L'âge osseux ne varie pas, restant à 7 ans 10 mois environ.

On remarque une phosphorémie moyenne assez stable, 66 mg/l mais les phosphatases alcalines augmentent de 11 à 48 UKA, en 3 mois.

L'anémie à 1,6 M. GR/mm3 avec 20 à 60.000 réticulocytes/mm3 nécessite 500 ml de culots globulaires, en 4 mois.

Uricémie moyenne : 95 mg/l

Les protides augmentent de 56 à 62 g/l

Les lipides sanguins et le cholestérol ne varient pas.

Le fer sérique atteint 220 gamma/100 ml au 4e mois.

Ni infection générale, ni hépatite (transaminases normales recherche d'antigène australien négatives).

Le régime comporte :

- 1,5 g/kg/j Protides - 128 calories/kg/j
- 1,5 puis 2 mEq/kg/j. Potassium
- 0,3 mEq/kg/j Sodium
- boissons : 400 à 800 ml/24 h.
- 10 g/j gluconate de Calcium (+ 34 mg par le régime)
- 10.000 U. de vitamine D.
- 0,75 g/kg de Kayexalate avant chaque EER.

- OBSERVATION 6 - Jacques COL..... né le 26 août 1954

Syndrome d'Alport.

Grossesse normale, Accouchement normal. PN : 3 kg.

2e enfant d'une fratrie de 2. Le frère, né en 1950, et les parents sont bien portants.

En mai 1955 à 9 mois, découverte fortuite d'urines foncées, durant plusieurs jours à 2 reprises.

En juin 1955, hospitalisé dans le service de Mr. ROSSIER.

Cliniquement : aucune anomalie.

Biologiquement : Azotémie normale. Hématurie macroscopique. Protéinurie à 10 g/l

UIV : normale.

En septembre 1955, à 13 mois, on note une azotémie entre 35 à 50 cg/l, une protéinurie à 10 cg/l, et une hématurie microscopique. Une 2e UIV normale.

De 13 mois à 2 ans 9 mois, plusieurs hématuries macroscopiques surviennent à l'occasion de rhinopharyngites et d'angines.

En mai 1957, à 2 ans 9 mois, l'azotémie est à 30 cg/l, la concentration urinaire maximum est de 1030, l'hématurie microscopique persiste.

De 1957 à 1967, 5 à 6 hématuries macroscopiques surviennent.

En 1967, l'azotémie est à 40 cg/l, l'hématurie est macroscopique, à plus d'un million d'hématies/mn, la protéinurie est à 2 g/24 h.

A partir de 1968, à 14 ans, Survenue d'une insuffisance rénale progressive, l'azotémie atteignant 1,40 g/l en décembre 1968.

A cette date est faite une biopsie rénale : les 2 glomérules présents sont scléreux, les tubes sont atrophiques, il existe une sclérose diffuse du tissu interstitiel, les artères sont normales, les artérioles sont épaissies et scléreuses.

En décembre 1969, à 15 ans 4 mois, Jacques est hospitalisé dans le service de Mr. ROYER pour une insuffisance rénale terminale.

Cliniquement : 43,7 kg, TA : 13.8

- asthénie, maigreur, diarrhée et vomissements.

- le reste de l'examen normal. Diurèse 1200 à 1600 ml/24h.

Biologiquement :

NFS : anémie à 2,1 M. GR/mm3

Ionogramme sanguin : azotémie à 5 g/l, Electrolytes normaux. Pas d'acidose.

Calcémie : 70 mg/l, Phosphorémies : 96 et 108 mg/l

Phosphatases alcalines : 9,5 UKA

Hématurie macroscopique et protéinurie : 2 - 3 g/24 h.

Clearance de la créatinine : 4 ml/min pour 1,73 m2, avec créatinémies à 165 et 230 mg/l.

Audiogramme : diminution de perceptibilité des fréquences supra-conversationnelles.

Radiologiquement :

Discrète ostéoporose du squelette.

Pas d'anomalie cardio pulmonaire.

ECG normal.

L'examen électrologique, le 30 décembre 1969, montre :

Chronaximétrie :

	Rhéobase	Chronaxie
Jambier ant. droit	5 mA	0,2 mS
Pédieux droit	1,2 mA	5,5 mS

Electromyographie :

Le tracé de contraction volontaire dans le jambier antérieur est normalement riche, mais contient un nombre très exagéré de potentiels polyphasiques. Dans le pédieux, en certains points, le tracé est de même type, mais en d'autres, on met en évidence des unités de grande taille, battant à rythme accéléré, confirmant l'atteinte neurogène périphérique distale débutante.

Vitesse de conduction :

La mesure, faite sur le SPED, filets destinés au pédieux, a donné le chiffre de 41 m/sec.

Un shunt de Scribner (en téflon silastic) est posé le 11 décembre 1969 entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant-bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 13 décembre 1969 : à 15 ans 4 mois.

- Evolution des EER :

- 2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le rein Rhône-Poulenc, à 8 plaques ou le rein de Kiil à 2 plaques.

- l'héparinisation est générale, 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit 160 mg par séance.

- durant le 1er mois, de décembre 69 à janvier 70, on observe les chiffres moyens suivants : sur 9 hémodialyses :

Poids en kg.		Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hémato. %	Calcémie mg/l
avant	après.	avant	après	avant	après		
41,5	41,2	3,40	1,47	5,03	4,06	15	91

On ne note aucun problème tensionnel (12.8)

La diurèse est en moyenne de 500 ml/24 h. Natriurèse : 15 mEq/24 h.

Le 30 décembre 69, caillotage complet du rein artificiel motivé par des difficultés de retour veineux.

Ce caillotage et l'anémie importante nécessiteront un apport de 960 ml de culots globulaires durant ce 1er mois.

- Les cathéters (voir tableau)

Le 1er janvier 70, thrombose du by-pass. La canule artérielle est débouchée, mais la canule veineuse doit être changée (3 semaines après sa pose).

A partir du 8 Janvier 1970, les EER ont lieu au Centre Edouard Rist, rue Boileau (2 séances par semaines).

On observe rapidement, dès février 70, une remarquable amélioration de l'état général, une reprise de l'activité.

De janvier à juin 1970, durant 6 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants pour 50 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l	Hématoc. %	Poids en kg	
Avant	Après	Avant EER		Avant	Après
1,80	0,60	5	18	46,4	45,2

Jacques est, au début, assez désorienté, mais il s'adapte rapidement, tandis que son état général se transforme.

Les problèmes principaux sont :

- L'anémie importante, qui nécessite 26 ml/kg de sang en 6 mois, sous forme de culots globulaires, soit 1200 ml.

- surtout les complications liées aux cathéters :

. en mai 70 : apparition d'une zone de nécrose cutanée en regard de la canule veineuse, puis d'une infection à staphylocoque.

. le 15 mai 70 : changement de la canule veineuse (a duré 135 jours)

. en juin 70 : infection à staphylocoque, puis désunion au niveau de la canule veineuse (a duré 25 jours)

. le 10 juin 70, 2è changement de canule veineuse.

La taille ne change pas (1m 60)

Le régime est le suivant :

- 1,5 g/kg/j Protides
- 0,30 mEq/kg/j Sodium
- 1 mEq/kg/j Potassium
- 8 000 U/j Vitamine D
- 810 mg/j Calcium en supplément du régime.

- OBSERVATION 7 - Sylvie HAP..... née le 8 mai 1956

Uropathie malformative.

2e enfant d'une fratrie de 4. Les autres enfants et les parents sont bien portants.

Grossesse et accouchement normaux. PN : 3,250 k.

En juillet 1956 à 2 mois, à l'occasion de poussées fébriles inexpliquées, découverte d'une protéinurie non chiffrée . Pas d'investigation urologique.

En janvier 1957, à 8 mois, découverte d'une pyurie. Une urétéropyélographie rétrograde montre une dilatation urétéropyélique gauche.

De janvier 1957 à novembre 1958, on constate à plusieurs reprises, une cystite et une pyurie, traitées par des antibiotiques et des lavages vésicaux.

En mai 1959, à 3 ans, une UIV faite à Saint Vincent de Paul montre une absence de rein droit et un mégauretère gauche. Une sonde vésicale est laissée à demeure durant 18 mois.

En janvier 1961, à 4 ans 8 mois, le Dr. CIBERT fait une intervention anti-reflux vésico-urétéral gauche.

En mars 1961, 2 mois plus tard, une sténose secondaire de l'uretère conduit à une néphrostomie gauche.

Ultérieurement, de 1961 à 1967, l'infection urinaire persiste, à staphylocoque doré, proteus ou pyocyanique.

L'azotémie augmente de 0,50 à 0,80 puis 1,30 g/l

Au début de l'année 1968, il existe un important retard staturo-pondéral : 1,20 m, soit - 4 DS et 24 kg soit - 3 DS. La tension artérielle est normale à 12.9

- on note une anémie à 2,5 M. GR/mm3.
- l'azotémie atteint 2 g/l
- l'infection urinaire persiste à pyocyanique
- les radios du squelette sont normales, en dehors d'un retard de l'âge osseux.

En février 1969, à 12 ans 9 mois, un an plus tard, l'ena des douleurs des membres inférieurs qui l'empêchent de courir.

Les radios du squelette montrent une ostéoporose, un aspect grignoté des phalanges et une importante résorption au niveau des

cols fémoraux, avec aspect grignoté des métaphyses. L'âge osseux est de 7 ans 10 mois.

La calcémie est à 98 mg/l - La phosphorémie à 57 mg/l et les phosphatases alcalines à 66 UKA.

En septembre 1969, à 13 ans 4 mois, Sylvie est hospitalisée chez Mr. ROYER.

Cliniquement : 1,23 m (- 5 DS) 23 kg (-4 DS) . La tension artérielle est à 11.6. La marche est possible avec dandinement.

Biologiquement :

NFS : Anémie à 1,7 M. GR/mm3

Calcémie : 94 mg/l - Phosphorémie : 72 mg/l

Phosphatases alcalines : 56 UK

Les radios du squelette montrent une dystrophie osseuse généralisée, en particulier une résorption sous périostée diffuse au niveau de la main; un glissement et une importante résorption des cols fémoraux.

La clearance de la créatinine est de 6,53 ml/min pour 1,73 m2.

Malgré l'infection urinaire à pyocyanique et la cystographie rétrograde (qui montre une vessie oblique, avec un recessus postérieur, sans miction spontanée), les chirurgiens ne récusent pas une greffe rénale éventuelle.

Un shunt de Scribner en Téflon-Silastic est posé le 1er novembre 1969 entre l'artère radiale gauche (canule n°18) et la veine radiale gauche (canule n°17).

L'hémodialyse périodique est commencée le 5 novembre 1969, à 13 ans 6 mois.

- Evolution des EER :

- 2 séances par semaine, de 10 heures chacune, en règle avec le rein Rhône-Poulenc (6 plaques rapidement ouvertes), parfois avec le Mini Kiil à 2 plaques.

- héparinisation en règle générale, avec en règle 60 mg au départ et 15 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 120 mg par séance.

Au cours de ces 8 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 69 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématoc. %	Calcémie mg/l	Poids en kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,75	0,55	4,7	3,4	22,4	101	23,3	22,9

La tension artérielle ne posera aucun problème, restant stable, entre 9.6 et 8.5

Le débit sanguin moyen est de 106 ml/min pour le rein Rhône-Poulenc et le Mini Kiil 2 plaques, avec des variations importantes (entre 50 et 190 ml/min).

Quelques incidents à noter :

- au 4e mois : la pompe est mise pour débit insuffisant. On fait une héparinisation locale, mais la pompe aspire 250 mg d'héparine en une heure. L'injection rapide de Protamine permet d'éviter un accident hémorragique.

- une rupture de membrane au 6e mois.

- une coagulation du rein, à 4 plaques, nécessitant une transfusion de 200 ml de culots globulaires au 8e mois.

- Les cathéters :

Le 5 novembre 1969, avant la 1ère EER, on constate une thrombose des canules artérielle et veineuse, difficilement désobstruée par fibrinolytiques. L'angiographie montre une artère fine, mais bien perméable, à parois saines et une veine thrombosée en 2 zones, sur 1 cm, avec une perméabilisation bien visible.

Le 25 janvier 1970, au 3e mois, thrombose artérielle et veineuse, désobstruée par fibrinolytiques.

Le 25 février 1970, au 4e mois, thrombose artérielle et veineuse à nouveau désobstruée par fibrinolytiques.

Malgré un traitement par les anti-vitamines K orales, on note :

- en mars 1970, une 4e thrombose artérielle et veineuse, désobstruée par fibrinolytiques et une thrombose artérielle nécessitant un changement de canule artérielle, replacée plus haut (la canule artérielle aura duré 4 mois et 15 jours).

- en mai 70, au 7e mois, 6e thrombose artérielle et 5e thrombose veineuse, désobstruée par sérum hépariné. L'angiographie montre une canule veineuse très mobile dans la veine, avec angulation.

- le 23 juin 1970, coagulation du rein et nouvelle thrombose des canules artérielle et veineuse, facilement désobstruée par sérum hépariné.

- Evolution durant ces 8 mois :

- Dès le 1er mois d'hémodialyse, l'état général s'améliore. Sylvie ne reprendra l'école qu'au 5e mois, en raison des problèmes osseux et parathyroïdiens.

- La taille augmente de 3 cm (125 à 128) du 4e au 7e mois, soit à partir de la parathyroïdectomie, alors qu'elle avant augmenté de 0,6 cm du 1er au 4e mois.

- la diurèse moyenne est de 970 ml/24 h.,avec une natriurèse de 70 mEq/24 h.

- aucun signe de péricardite.

L'examen cardiaque en avril 1970, montre :

- volume sanguin circulant : 1,87 l
- débit cardiaque : 5,6 l/min
- index cardiaque : 5,9 l/min/m2
- volume systolique : 51 ml/systole
- indice de débit : 3

(surface corporelle 0,94 m2. Fréquence cardiaque à 110/mn)

Pas de signe clinique de neuropathie périphérique.

Les examens électrologiques aux 1er et 6e mois, montrent des tracés de contraction volontaire pratiquement normaux et une vitesse de conduction nerveuse, au niveau du nerf SPED, qui diminue de 54 à 37 m/sec.

Les complications neurologiques vont être dramatiques :

- en mars 1970, au 5e mois, survenue d'une crise convulsive généralisée en fin d'hémodialyse. Le fond d'oeil est normal. L'EEG montre des ondes lentes très aiguës.

- le 5 juin 1970, au 8e mois, 3 crises convulsives Bravais-Jacksonniennes, à début brachial gauche. Fond d'oeil normal. Foyer rolandique droit à l'EEG. Le liquide céphalo-rachidien contient 4200 hématies/mm3; 180 éléments/mm3, dont 90 % de polynucléaires, 1,40 g/l d'albumine. Pas de germe.

- le 6 juin 70, des céphalées intenses en fin d'hémodialyse font faire une artériographie carotidienne, sous anesthésie générale. Il existe un minime décollement au niveau de l'hémisphère droit.

Dans les suites immédiates apparaissent une obnubilation et une agitation.

- le 7 juin 70, Mme LEPINTRE, neuro-chirurgien, fait deux trous de trépan à droite : il existe une très discrète lame de sang et surtout un oedème cérébral très important.

Au cours de cette intervention, arrêt cardiaque, suivi d'un profond coma, avec Babinski bilatéral et mouvements de décérébration.

Le fond d'oeil montre un oedème papillaire et des veines dilatées.

L'EEG montre des ondes lentes diffuses. Gamma encéphalographie normale. Le coma persiste jusqu'au 9e mois, ou apparaît une récupération extraordinaire des fonctions motrices et intellectuelles.

L'ostéodystrophie rénale et l'hyperparathyroïdie ont posé de difficiles problèmes :

- le glissement des cols fémoraux impose une mise en extension par traction, durant 6 mois. La marche sera ensuite autorisée.

- un traitement par la vitamine D, 4000 u/j, durant 1 an et 16.000 U./j durant 8 mois (jusqu'au 1er mois d'hémodialyse) ne modifie pas les signes radiologiques.

- un traitement par le 25 OH cholécalciférol, 16.000 U/j durant 2 mois (les 2 premiers mois d'hémodialyse), entraîne une guérison des signes de rachitisme, une amélioration des signes d'hyperparathyroïdie.

Les biopsies de crête iliaque, avant et après traitement, montrent une forte diminution de l'ostéomalacie, une disparition de l'ostéosclérose, une discrète ostéoporose, enfin une minéralisation massive de l'ostéoïde.

En contre-partie, des céphalées, une hypertension artérielle à 18.14 accompagnent une hypercalcémie, qui atteint 168 mg/l. Cette hypercalcémie, partiellement corrigée par l'arrêt du traitement vitaminique, le régime sans calcium, la thyrocalcitonine et une épuration extra-rénale sans calcium dans le bain de dialyse (durant 7 h.) conduit cependant à la Parathyroïdectomie, le 18.2.70 au 4e mois.

Le Docteur PELLERIN enlève 3 parathyroïdes, très hyperplasiées (l'examen histologique montre une hyperplasie adénomateuse).

La calcémie restera normale, 3 jours après l'intervention.

- l'uricémie moyenne est de 70 mg/l

- la protidémie augmente, de 60 à 75 g./l

- lipidémie et cholestérolémie ne varient guère.

- l'anémie à 2,3 M. GR/mm3 avec 10 à 60.000 réticulocytes/mm3 nécessite 80 ml/kg de sang en 8 mois, soit 1850 ml. de culots globulaires (recherche d'agglutinine irrégulière négative).

- le fer sérique augmente, de 100 à 170 gamma/100 ml.

- l'infection urinaire à pyocyanique persistera malgré les antibiotiques.

- aucune hépatite.

Le régime comporte :

- Protides :1,4 g/kg/j : 60 calories /kg/j
- Sodium : 2 mEq/kg/j
- Potassium : 1,5 mEq/kg/j
- Eau : libre
- Calcium : 300 mg/j (moins de 200 mg/j aux 3e et 4e mois) pour les aliments et 270 mg/j en comprimés (zéro aux 3e et 4e mois).
- 25 hydroxycholécalciférol : du 1er au 3e mois, 16.000 U/j
- Fumarate ferreux : 20 mg/kg/j. Les 4 premiers mois
- Polyvitamines
- Hydroxyde d'alumine : 3 cuillérées à café par jour.
- Kayexalate : 1 g/kg avant chaque EER
- enfin Gardénal et Valium, lors des complications neurologiques.

- OBSERVATION 8 - Thierry SEN..... né le 27 juillet 1956

Purpura rhumatoïde - Syndrome néphrotique.

Enfant unique - Grossesse et accouchement normaux.

Aucun antécédent notable.

Du 28 juin au 9 juillet 1966, à 9 ans 11 mois, apparition successive de douleurs abdominales, d'un purpura des membres inférieurs et d'arthrites mobiles touchant les grosses articulations.

Le 13 juillet 1966, est hospitalisé à Perpignan :

- le purpura régresse, mais les douleurs abdominales persistent,

- on note un amaigrissement de 4 kg

- l'azotémie est à 0,39 g/l

- il existe une protéinurie, 2 g/24 h. et une hématurie macroscopique (un million d'hématies-minute).

- la corticothérapie, 1,5 mg/kg/j fait disparaître les douleurs abdominales sans modifier les signes urinaires.

Le 31 juillet 1966, Thierry est hospitalisé dans le service de Mr. ROSSIER :

- pas d'oedème. Tension artérielle : 12.7

- les ASO : 50 U.

- protidémie : 54 g/l. Albumine : 59 % - gamma$_2$: 14% Gamma : 9 %

- lipidémie : 7,50 g/l, Cholestérolémie : 2,20 g/l

- clearance de l'urée et créatinine normales.

Du 13 aout au 24 décembre 1966, l'enfant est au chateau des côtes.

- la protéinurie 6 à 15 g/24 h. et l'hématurie macroscopique persistent.

- un traitement corticoïde est inefficace.

Le 9 janvier 1967, à 10 ans 6 mois, 2e hospitalisation chez Mr. ROSSIER.

- on retrouve les mêmes signes cliniques et biologiques notés 6 mois auparavant.

- d'autre part, la recherche d'un lupus érythémateux disséminé reste négative.

- une UIV est normale.

De février à septembre 1967, traitement inefficace par cortancyl et chloraminophène (apparition d'oedèmes modérés).

Une ponction biopsie rénale montre un fragment contenant 5 glomérules. Deux d'entre eux ont une prolifération endo-capillaire diffuse, modérée. Cette prolifération est associée à une petite lésion segmentaire synéchiant une anse capillaire à la capsule dans un glomérule et à un volumineux croissant fibro épithélial dans un autre glomérule. Un glomérule est en pain à cacheter Groupes tubulaires proximaux normaux, sauf une travé de tubes atrophiques à vitrée épaissie. Interstitium normal.

Conclusion : glomérulonéphrite endo et extra capillaire, de type II, vraisemblable (peu de glomérules examinés).

De septembre 1967 à août 1969, à 13 ans, divers traitements sont essayés, par divers praticiens sans résultat.

Le 18 août 1969, hospitalisé à Vitry, puis transféré aux Enfants Malades, dans le service de Mr. ROYER, pour un oedème aigu pulmonaire :

- la tension artérielle est à 20.17

- le fond d'oeil montre de nombreux exsudats

- l'ECG montre une hypertrophie ventriculaire gauche.

- Azotémie : 4 g/l, Kaliémie : 5 mEq/l

- Enfin anémie à 2,4 M. GR/mm3, et hypocalcémie à 75 mg/l

- la diurèse est de 300 ml/24 h.

Traitement : Népressol, Réserpine, Lasilix, régime sans sel strict, boissons limitées.

Une première dialyse péritonéale est faite, du 18 au 22 août 1969 :

Durée : 81 heures - remplissage : 70 litres de glucosé isotonique et 17 litres de glucosé hypertonique. Bilan d'eau cumulatif : - 4810.

- la tension artérielle chute à 12.8 en 24 heures
- le poids chute, de 38,6 à 36 kg
- l'azotémie de 4 g/l à 1,85 g/l
- la kaliémie de 5 à 4,3 mEq/l.

On peut progressivement diminuer, puis arrêter les hypotenseurs. Une transfusion de 300 ml de culots globulaires, fait monter le chiffre des globules rouges à 3 M./mm3.

2e dialyse péritonéale du 26 au 29 août 1969 :

Durée : 53 heures, Remplissage : 58 litres de glucosé isotonique et 4 litres de glucosé hypertonique. Bilan d'eau cumulatif - 4365.

- l'azotémie chute de 3,20 à 1,74 g/l

3e dialyse péritonéale, du 2 au 4 septembre 1969 :

Durée : 56 heures - Remplissage : 72 litres de glucosé isotonique. Bilan d'eau cumulatif : - 100.

- l'azotémie chute de 3,20 à 2,12 g/l

Un shunt de Scribner, en téflon silastic, est posé le 5 septembre 1969, entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant-bras.

- l'hémodialyse périodique est commencée le 7 septembre 1969, à 13 ans 2 mois.

- Evolution des EER :

Durant le 1er mois, on fait 3 séances par semaine, puis 2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec un rein de Kiil (1 plaque durant 5 heures, puis 3 heures, et la 2e plaque ensuite) ou avec le rein Rhône-Poulenc, à 8 plaques ouvertes rapidement.

Héparinisation générale, 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit 160 mg au total par séance.

Au cours de ces 10 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 91 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hémat. %	Calcémie g/l	Poids Kg	
Avant	Après	Avant	Après			Avant	Après
2,02	0,66	4,7	3,84	20,7	91	38,2	37

La tension artérielle ne posera aucun problème, restant entre 17.8 et 14.9

Le débit moyen sanguin est de 74 ml/min, pour le Kiil et 111 ml/min pour le Rhone-Poulenc.

On notera :

- une coagulation de plaque de Kiil au 1er mois,

- un blood-leak au 6e mois, avec changement d'une plaque de Kiil,

- un blood leak aux 9e et 10e mois, avec interruption d'une seule couche de Rhône-Poulenc.

- Les cathéters :

Le 10 janvier 1970, au 5e mois, thrombose artérielle, récupérée par le sérum hépariné et les fibrinolytiques.

En février 1970, au 6e mois, 3 thromboses artérielle et veineuse récupérées par manoeuvres locales, sans changement de canule (des antivitamines K seront données, du 6e au 9e mois).

- Au 9e mois, infection du by-pass par un staphylocoque doré.

- une fistule artério-veineuse a été faite, le 6.2.70 entre l'artère radiale droite et la veine radiale superficielle (elle ne sera utilisée qu'en juillet 70, au 10e mois).

- les canules artérielle et veineuse durent depuis 10 mois.

- Evolution clinique durant ces 10 mois :

- Dès le premier mois, l'état général est bon, Thierry est actif, a bon appetit, retourne à l'école.

- La taille augmente de 0,8 cm en 7 mois et demi.

- L'âge osseux passe de 13 ans à 13 ans 6 mois . Caractères sexuels secondaires non modifiés.

- La diurèse moyenne est de 250 ml/24 heures, avec une natriurèse de 2,7 mEq/24 h.

- Aucun signe clinique, radiologique ou électrique de péricardite. Le rapport cardio-thoracique, initialement à 0,53, sera à 0,38 au 6e mois.

Le 21 mars 1970, on note au 7e mois :

. volume sanguin circulant : 2,88 l

. débit cardiaque : 8,64 l/min

. index cardiaque : 6,6 l/min.m2

. volume systolique : 98 ml/systole

. indice de débit : 3

(Surface corporelle : 1,30 m2. Fréquence cardiaque : 88 /min).

Aucun signe clinique de neuropathie périphérique.

Les 2 examens électrologiques, au 1er et au 9e mois, montrent de minimes altérations régressives sur les tracés de contraction volontaire du Jambier antérieur droit.

La vitesse de conduction nerveuse, au niveau du nerf SPED est de 44 m/s puis de 41 m/sec.

L'examen ophtalmologique fait aux 1er et 8e mois, montre une régression de l'oedème rétinien initial, des artères un peu grêles et l'apparition de quelques fins dépôts calciques conjonctivaux.

Aucune anomalie radiologique du squelette,

Le rapport cortico-diaphysaire du tibia reste à 0,40

La phosphorémie moyenne est de 61 mg/l

Les phosphatases alcalines moyennes sont à 16,4 UKA

L'uricémie moyenne est de 94 mg/l

On ne note pas de variation de la protidémie, ni de la lipidémie.

L'anémie à 2,2 M. GR/mm3 avec 10 à 70.000 réticulocytes par mm3 nécessite 19,5 ml/kg de sang en 10 mois, soit 725 ml de culots globulaires.

Le fer sérique, initialement à 180 gamma/100 ml, en raison des transfusions, chutera à 95 gamma/100 ml au 8e mois.

Pas d'infection générale,

Pas d'hépatite (les transaminases atteignent 130, pour les oxalo-acétiques et 190, pour les glutamo-pyruviques au 6e mois. La recherche d'antigène Australien, au 8e mois est négative.

Le régime comporte :

- Protides : 1,3 g/kg/j
- 50 calories kg/j
- Sodium : 0,6 mEq/kg/j
- Potassium : 1,3 mEq/kg/j
- Boisson : 600 ml (eau de régime 500 ml)
- Supplément de Calcium : 400 mg/j en moyenne
- vitamine D : 20.000 U/j en moyenne
- Polyvitamines
- Hydroxyde d'alumine : 3 cac./j.

- OBSERVATION 9 - Laurence PER..... Née le 17 novembre 1967

Syndrome hémolytique et urémique.

Enfant unique. Pas d'antécédent familial notable.

Grossesse et accouchement normaux. PN : 3,6 kg

Le 13 mai 1968, à l'âge de 6 mois, hospitalisée chez Mr. LAPLANE en raison d'une symptomatologie brusquement apparue, faite de fièvre, vomissements, diarrhée sanguinolente, oligurie.

Cliniquement, on note une pâleur, un purpura nécrotique suintant de la vulve, avec un oedème cartonné.

La température est à 38°5. La tension artérielle à 9,5 - 6.

Biologiquement :

NFS : 3,5 M. GR/mm3, avec 175.000 hématies déformées par mm3. 175.000 réticulocytes/mm3, 23.000 GB/mm3. 35.000 plaquettes/mm3.

Azotémie : 1,80 g/l - Fibrinogène : 5,80 g/l

Hématurie microscopique. Protéinurie modérée.

Le diagnostic de syndrome hémolytique et urémique est posé.

Le traitement comporte : 6 mg/kg/j d'héparine,
2 mg/kg/j de Prednisone

Le 15 mai 1968, 48 heures après, l'oligurie persiste, la tension artérielle est à 12.8 On note une crise convulsive de l'hémicorps droit cédant à 2 mg de Benzodiazépine.

- la calcémie est à 90 mg/l. L'azotémie atteint 3 g/l

- l'hématurie est chiffrée à 530.000 hématies minute.

- le fond d'oeil est normal.

- l'EEG montre un tracé asymétrique, aplati à gauche.

Les 16 et 18 mai, 2 exsanguino -transfusions sont faites.

Le 21 mai 1968, Laurence est transférée dans le service de réanimation de Mr. THIEFFRY, en raison d'une anurie, d'une somnolence, avec irrégularités respiratoires.

La tension artérielle monte parfois à 16.11, restant en moyenne à 12.8

L'héparine et les corticoïdes sont alors arrêtés (ce traitement aura duré 8 jours).

Du 21 mai au 6 juin 68 : l'anurie persiste et nécessite :

- une première dialyse péritonéale, du 23 au 25 mai :
  . l'azotémie passe de 5,20 à 1,40 g/l
  . le poids passe de 6,085 kg à 6,020 kg.

- une 2e dialyse péritonéale, du 31 mai au 1er juin :
  . l'azotémie passe de 3,20 à 1,50 g/l

. le poids passe de 5,940 à 5,750 kg.

- Une 3e dialyse péritonéale, du 6 au 7 juin :

. l'azotémie chute de 3,15 à 1,40 g/l

. le poids passe de 5,6 kg à 5,530 kg.

L'anémie persiste, nécessitant 460 ml de culots globulaires.

La thrombopénie régresse.

Une hypertension artérielle apparaît, à 18.13, nécessitant 4 mg/kg/j de Népressol et 0,3 mg/kg/j de Réserpine.

A partir du 6 juin 68 : reprise progressive de la diurèse et arrêt de la déglobulisation.

De juin 1968 à juin 1969, l'hypertension artérielle persiste l'azotémie est à 1 g/l en moyenne.

Laurence marche en décembre 1968 à 13 mois.

En Juin 1969, à 19 mois, survenue d'une crise convulsive généralisée. La tension artérielle est à 17.12.

- azotémie : 2,85 g/l. Laurence est rehospitalisée chez Mr. LAPLANE.

Une 4e dialyse péritonéale est faite, du 16 au 18 juin 1969 l'azotémie chute à 1,25 g/l mais la tension artérielle atteint 23.14

Une 5e dialyse péritonéale est faite, du 22 au 27 juin 1969 l'azotémie chute de 2,34 g/l à 0,62 g/l mais l'hypertension artérielle persiste, accompagnée d'un melaena.

Le 4 juillet 1969, Laurence est transférée chez Mr. ROYER

- après une 6e dialyse péritonéale, qui fait chuter le poids de 400 g. et sous Aldomet intraveineux, la tension artérielle reste stable à 12.8

- le fond d'oeil ne montre que des artères grêles.

- il existe une cardiomégalie, avec rapport cardiothoracique à 0,60 et une surcharge ventriculaire gauche.

Un shunt de Scribner, en Téflon-Silastic, est posé le 7 juillet 69, sous anesthésie générale, à la partie moyenne du bras gauche, entre l'artère humérale (canule n°18) et la veine (canule n°18) 2 à 3 cm sous l'insertion artérielle.

L'hémodialyse périodique est commencée le 9 juillet 1969, à l'âge de 20 mois.

EVOLUTION DES EER

2 séances par semaine, de 9 à 10 heures chacune, avec le Rein Rhône-Poulenc. (1 plaque 1 heure, 2 plaques 1 heure, puis 3 plaques). Tubulures pédiatriques. Initiation avec le sang du malade en règle.

Héparinisation générale les 4 premiers mois, 10 mg. au départ, puis 8 mg toutes les 2 heures.
Les 8 mois suivants, héparinisation locale, (en moyenne 105 mg d'héparine et 115 mg. de Protamine par séance)

Au cours de 12 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 105 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,94	0,37	5,8	3,5	20,7	79	9	8,475

La tension artérielle restera à 12.8 - 14.10, les 6 premières semaines, puis atteindra 22.12, malgré la déshydratation lors des EER et malgré 45 mg/kg/j. de Méthyl-Dopa et 4 mg/kg/j. de Népressol.

- à la fin du 2è mois, le rapport cardio-thoracique est à 0,60, on note un bruit de galop et un oedème pulmonaire subaigu. La diurèse est voisine de 25 ml/j. L'état général s'altère, avec anorexie, vomissements.

Le 12 septembre 1969, au 3è mois, à l'âge de 2 ans, binéphrectomie sans problème.

L'examen anatomique montre une nécrose corticale presque diffuse, ne respectant que de rares ilôts de parenchyme.
Les artères rénales et interlobaires ne présentent le plus souvent qu'une endartérite modérée. Les autres artères sont très épaissies par une hyperplasie musculaire et une endartérite intense. Cette endartérite réduit considérablement la lumière des artères arquées, entraine une oblitération complète des vaisseaux interlobulaires et préglomérulaires.

Conclusion : syndrome hémolytique et urémique.

La tension artérielle chute à 15,11 dès après l'intervention et restera stable, vers 11,7, à partir du 10è jour, sans aucun hypotenseur.

Le débit sanguin moyen est de 75 ml/min.

On note quelques incidents techniques :

- 4 Blood-leaks, aux 1er, 2è, 3è et 5è mois, entrainant le changement du Rein à 3 reprises.
1 blood-keak s'accompagne de collapsus et de frissons, ce qui fait prescrire un court traitement d'ampicilline.

- Une coagulation du Rein au 5è mois.

LES CATHETERS

Dès les premières EER, infection majeure du by-pass, à staphylocoque doré, jugulée par antibiothérapie locale et générale.

Lors du premier mois, déconnection accidentelle du shunt, avec hémorragie artérielle et collapsus vite rattrapé.

Le 30 janvier 1970, au 7è mois, thrombose des canules artérielle et veineuse. Changement de la canule veineuse. Cette intervention est suivie d'un saignement et d'un hématome. (la canule aura duré 5 mois).

Aux 11è et 12è mois, les 8 mai, 4, 6 et 7 juin 1970, survenue de 4 thromboses artérielle et veineuse, désobstruées par sérum hépariné et une fois, pour l'artère, par 2 heures de fibrinolytiques locaux.
La radio artérielle est sans anomalie. La radio veineuse montre que la canule est trop petite par rapport à la veine et a tendance à s'invaginer : pose d'une canule plus grosse et bien fixée. (la 2è canule veineuse aura duré 7 mois)

EVOLUTION durant ces 12 mois.

Dès la binéphrectomie du 3è mois, Laurence récupère un bon état général, recommence à jouer et marcher, est gaie, a bon appétit.

La taille augmente de 3 cm en 10 mois.

L'âge osseux passe de 21 à 27 mois. (âge réel de 21 à 30 mois)

Aucun signe de péricardite. Le rapport cardio-thoracique passe de 0,60 à 0,50 après la binéphrectomie, pour revenir à 0,62 au 12è mois d'hémodialyse. (retentissement cardio-vasculaire du shunt possible)

Au 8è mois, on note :

. volume sanguin circulant : 0,84 l.

. débit cardiaque : 5,2 l/min.

. index cardiaque : 11,8 l/min/m^2

. volume systolique : 40 ml/systole.

. indice de débit : 6,2
(surface corporelle : 0,44 m^2. Fréquence cardiaque : 128/min.)

Pas de signe électrique de surcharge ventriculaire au 8è mois.

Pas de signe clinique de neuropathie périphérique, mais la vitesse de conduction nerveuse diminue, de 42 à 32,5 m/sec. du 3è au 10è mois.

Du 8è au 12è mois, Laurence fait 5 à 6 crises convulsives généralisées, survenant en règle en fin d'EER, mais une à deux fois en dehors de toute hémodialyse.

- Les EEG répétés, pendant les EER et entre eux, montrent essentiellement des ondes lentes diffuses, entrecoupées de pointe-ondes.
Le phénobarbital permet la diminution de fréquence des crises et améliore le tracé EEG.

- Les examens ophtalmologiques répétés ne montrent pas d'anomalie du fond d'oeil, mais de très discrets dépôts calciques sur la conjonctive bulbaire au 10è mois.

- L'examen radiologique du squelette montre une ostéoporose croissante, avec un rapport corticodiaphysaire du tibia à 0,2 à partir du 7è mois.
Pas de signe de rachitisme. Pas de signe osseux d'hyperparathyroïdie. (notons que l'interruption de l'hydroxyde d'alumine, au 7è mois, entraine un prurit intense, du 8è au 10è mois, avec une phosphorémie entre 100 et 120 mg/l. Calcémie et phosphatases alors normales)

- La phosphorémie moyenne est de 82,4 mg/l.
- Les phosphatases alcalines moyennes à 15,2 U.K.A.

- L'uricémie moyenne est de 89 mg/l.

- Les protides augmentent de 53 à 63 g/l.

- Lipidémie et cholestérolémie ne varient pas.

- L'anémie, à 2,2 M.GR/mm^3, avec 25 à 110 000 réticulocytes/mm^3, nécessite 280 ml/kg de sang en 12 mois, soit 2 400 ml. de culots globulaires. (on note, à partir du 7è mois, une iso-immunisation anti-leucocytaire et anti-plaquettaire)
Le fer sérique reste stable à 100 γ/100 ml. environ.

- Pas d'infection générale.

- Au 4è mois, on note une augmentation des transaminases : 75 pour les oxalo-acétiques et 140 pour les glutamo-pyruviques. Pas d'autre modification du complet hépatique. La recherche d'antigène australien est positive.

Le Régime comporte :

. 3 g/kg/j. protides - 100 à 112 calories/kg/j.
. 0,8 mEq/kg/j. sodium (à partir du 8è mois, en raison d'une prise de poids excessive sous 1,5 mEq/kg/j.)
. 2,3 mEq/kg.j. potassium.
. 300 à 500 ml/j. boissons.
. 540 mg/j. de calcium, sous forme de gluconate.
. 4 000 u/j. de vitamine D, puis 6 000 u/j., à partir du 10è mois.
. Hydroxyde d'alumine : 4 c. à c./j. Arrêt au 7è mois puis reprise.
. Kayexalate, progressivement augmenté, de 2g/kg jusqu'à 6g/kg avant chaque EER
. Polyvitamines enfin.

Observation N° 10 - Hubert PIN... né le 23 septembre 1950 -

Glomérulonéphrite membrano-proliférative.

Grossesse et accouchement normaux. Les parents sont bien portants, de même que les 3 frères et les 5 soeurs.

Début de la maladie en décembre 1958, à 8 ans 3 mois, par des oedèmes du visage et des chevilles.

En janvier 1959, l'enfant est hospitalisé à Laval :

L'azotémie est à 0,56 g/l. La protidémie : 45 g/l. Lipidémie : 8 g/l. Cholestérolémie totale : 3,30 g/l. La protéinurie est de 1,50 g/24 h et on note une hématurie microscopique.
Traitement par ACTH retard et hydrocortancyl, sans amélioration, mais entrainant une hypertension artérielle à 17.11.

En février 1959, Hubert est hospitalisé chez Mr ROYER.

- Cliniquement : 25 kg - 1,18 m. Pâleur, oedèmes modérés, tension artérielle : 16.11

- Biologiquement :

. Hémogramme : 3,5 M.GR/mm^3
. Azotémie : 0,65 g/l.
. Protidémie : 43 g/l. Lipidémie : 8g/l.
. Clearance de la créatinine : 20 ml/min.
. Protéinurie : 5 à 10 g/24 h.
. Hématurie microscopique.
. Recherches de cellules L.E. et d'anticorps anti-nucléaires négatives.

- U.I.V. : normale

- Lors d'un traitement de 10 jours par l'ACTH, survient une hypertension artérielle, accompagnée de convulsions et un melaena. L'azotémie atteint 2,70 g/l, puis diminue progressivement à 0,40 - 0,50 g/l. L'hématurie microscopique persiste, vers 300 000 hématies/minute.

De 1959 à 1962 : l'hypertension artérielle régresse et la protéinurie est autour de 1 à 3 g/24 h.

En septembre 1962, nouvelle hospitalisation chez Mr ROYER, à l'âge de 12 ans.

- Cliniquement : 1,32 - 32 kg. Pas d'oedème. Tension artérielle : 11.7

- Biologiquement :

. Pas d'anémie
. Azotémie : 0,50 g/l
. Protidémie : 37 g/l
. Lipidémie : 14 g/l. Cholestérolémie totale : 3,40 g/l
. Protéinurie : 2,80 g/24 h
. Pas d'hématurie microscopique
. Clearance de la créatinine : 95 ml/min.
. La recherche de cellules L.E. et d'anticorps anti-nucléaires est à nouveau négative.

- Biopsie rénale :

Les glomérules ont une hypercellularité endocapillaire importante, un épaississement diffus et régulier des parois des capillaires glomérulaires. La membrane basale de la capsule de Bowman présente le même épaississement. Quelques tubes ont des vitrées inégalement épaissies. Vaisseaux normaux. Fibrose interstitielle discrète.

Conclusion : glomérulonéphrite membrano-proliférative, membrane basale épaisse."

- Traitement par régime sans sel et diurétiques.

De 1962 à 1965, persistance du syndrome néphrotique. La tension artérielle s'élève parfois jusqu'à 16.11

En octobre 1965, à 15 ans : taille 1,50 - Poids : 47 kg. L'azotémie atteint 1,50 g/l.

De 1965 à 1967, la tension artérielle augmente progressivement, atteignant 17.11, tandis que l'azotémie monte à 3,20 g/l, en novembre 1967.

Hubert est hospitalisé fin décembre 1967 : à 17 ans et 3 mois.

. 1,59 m. Tension artérielle : 15.9 (Signe du croisement au Fond d'Oeil)
. Il existe une anémie, à 1,9 M. GR/mm^3
. L'azotémie est de 4,80 g/l.
. Protidémie : 65 g/l
. Calcémie : 55 mg/l
. La clearance de la créatinine est de 1,4 ml/min.

- Une dialyse péritonéale est faite durant 3 jours, du 13 au 15 janvier 1968 : l'azotémie chute de 7 g/l à 3,84 g/l.

- Le 15 janvier 1968, un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant bras.

- L'hémodialyse périodique est commencée le 17 janvier 1968, à 17 ans et 4 mois.

EVOLUTION DES EER

- 2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Rein de Kiil à deux plaques.

- Héparinisation générale, 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg par séance.

- Au cours de 13 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 111 EER

Azotémie g/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après			avant	après
2,07	0,60	16,7	96	48	47

- La tension artérielle, à 14.9 durant les premiers mois, atteint 18.11 au 7è mois, pour régresser ultérieurement, grâce à la restriction hydro-sodée et à l'ultra-filtration efficace. (associées aux hypotenseurs)

- Le débit sanguin moyen est de 150 ml/min.

- Les incidents techniques sont assez importants :

  . 2 coagulations complètes du Rein Artificiel.
  . 1 coagulation d'une plaque.
  . 1 coagulation de tubulure veineuse.
  . 1 rupture de membrane.

LES CATHETERS (voir tableau)

Au 1er mois, une thrombose veineuse désobstruée.

A la fin du 4è mois, les canules artérielle et veineuse, infectées par un staphylocoque doré, sont placées entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant bras.

Au 6è mois, thrombose des canules artérielle et veineuse, facilement désobstruée.

Du 7è au 11è mois, infection quasi permanente des canules artérielle et veineuse par un staphylocoque doré.

EVOLUTION durant ces 13 mois d'hémodialyse :

- L'état général est rapidement amélioré.

- Diurèse moyenne : 100 ml/24 h.

- La taille ne varie pas.

- Aucune péricardite.

- L'examen électrologique, fait au 12è mois, montre :

  . une chronaximétrie augmentée, à 2 ms, au niveau du pédieux droit.

. un tracé de contraction volontaire du pédieux un peu appauvri et nettement polyphasique.

. la VCN du SPED est de 43,5 m/s.

- L'examen radiologique du squelette ne montre pas d'anomalie.

- La phosphorémie est notée élevée à plusieurs reprises.

- Les phosphatases alcalines sont entre 5 et 10 U. K.A.

- Uricémie : 94 mg/l

- L'anémie : à 1,6 M.GR/mm^3, aggravée par les incidents techniques, nécessite 17,9 l. de sang en 13 mois.

- Le fer sérique atteint 165 γ/100 ml au 12è mois.

- Aucune hépatite.

- Au 4è mois, survenue d'une septicémie à staphylocoque doré, à partir de l'infection des canules. (jugulée par les antibiotiques)

Le régime comporte :

. 1,5 g/kg/j. protides jusqu'au 6è mois, puis 1 g/kg/j.
. 0,3 mEq/kg/j. sodium jusqu'au 6è mois, puis régime sans sel strict.
. 1,5 mEq/kg/j. potassium. Boisson : 4 à 500 ml/j.
. Hydroxyde d'alumine : 6 c. à c. à partir du 5è mois.
. Ni calcium ni vitamine D
. Kayexalate : 0,5 g/kg avant les dialyses.

LA TRANSPLANTATION RENALE

- Examen génotypique : H. L. A. identique.

- Examen phénotypique : 2 identités
2 incompatibilités potentielles.

- Groupes erythrocytaires A +

- Les examens pré-opératoires chez la soeur, âgée de 31 ans sont normaux.

- Le traitement pré-opératoire comporte :

Azathioprine : 3 mg/kg/j. 3 jours
5 mg/kg/j. 2 jours.

Ce traitement doit être interrompu, en raison d'une

angine et d'une leucopénie, qui font reculer de 10 jours la date de la transplantation.

- Transplantation rénale, le 24 février 1969, à 18 ans 5 mois.

" - Implantation iliaque droite du rein gauche de sa soeur et néphrectomie droite.
- Cystoscopie et montée de sonde urétérale droite n° 12. Anastomose veineuse termino-latérale sur l'iliaque primitive ; anastomose artérielle termino-terminale avec l'hypogastrique.
- Ischémie : 27 minutes. Reprise de la diurèse dans la minute qui suit le déclampage.
- Anastomose urétéro-urétérale sur sonde, bout à bout, en un plan, au monofil 4/0
- Fermeture de la paroi sur drain de Redon, placé en arrière du transplant et remontant jusqu'à la loge lombaire. "

- Evolution post-opératoire

. Fonction rénale immédiate :

- la diurèse des 24 premières heures est de 2,4 l.
- l'azotémie chute rapidement, de 1,10 à 0,40 g/l., dès les 5 premiers jours.
- la créatinémie chutant de 40 à 11 mg/l.

. Fonction rénale ultérieure : durant 14 mois.

- la diurèse se maintient entre 2 000 et 2 500 ml/24 h.
- l'azotémie reste entre 0,25 et 0,40 g/l.
- la créatinémie étant entre 11 et 18 mg/l.
- la clearance de l'urée est autour de 34 ml/min., et celle de la créatinine autour de 65 ml/min.
- La biopsie rénale systématique, au 6è mois, montre des dépôts fibrinoïdes à prédominance intercapillaire. Des dépôts dans les capsules de Bowman et les vitrées tubulaires. Une fibrose interstitielle dense, sous capsulaire. Les vaisseaux étant normaux. Cet aspect est identique à celui de la néphropathie des reins propres. L'insuffisance rénale apparait au 13è mois, comme nous le verrons.

. Hubert ne recommence à travailler qu'au 11è mois.

. La tension artérielle reste entre 12.8 et 13.9

. On ne note aucune neuropathie clinique.

. Les radios du squelette, antérieurement normales, montrent, au 4è mois, une ostéosclérose diffuse, associée à une déminéralisation au niveau des métaphyses. Cet aspect, identique au 7è mois, s'améliore au 10è mois.

. Phosphorémie-calcémie et phosphatases sont normales. (alors que la phosphorémie était très élevée avant la transplantation)

. Au 4è mois, découverte de calcifications kérato-conjonctivales importantes. (identiques au 12è mois)

. L'anémie régresse rapidement et le chiffre des globules rouges atteint 3 à 3,8 M. GR/mm ^{3}, sans transfusion.

. La croissance staturale, chez ce garçon transplanté à 18 ans 5 mois, est nulle, durant ces 14 mois.

. Le poids, chutant lors des crises, est à 45 kg au 1er mois et à 50 kg au 14è mois.

. Les complications :

- une crise tardive, (au 2è mois) marquée cliniquement par de la fièvre et une augmentation de volume du rein, biologiquement par une augmentation de l'azotémie (de 0,35 à 1,15 g/l.) et de la créatinémie : (de 11 à 25 mg/l.). La protéinurie augmente discrètement, de 10 à 30 cg/24 h.

Cette crise régresse en 10 jours sous traitement, dont on verra les modalités plus loin.

- une 2è crise tardive, (au 12è mois) marquée cliniquement par une chute de diurèse, par un amaigrissement rapide et un gros rein douloureux, biologiquement par une augmentation de l'azotémie (de 0,30 à 0,75 g/l.) et de la créatinémie. (de 12 à 21 mg/l.)

- L'artériographie montre des lésions vasculaires très importantes, atteignant les artères lobaires et surtout les petits vaisseaux.

- La biopsie rénale confirme la crise, montrant une intense congestion capillaire, un oedème interstitiel diffus et de nombreuses cellules rondes. On retrouve la fibrose interstitielle dense et les dépôts denses dans les glomérules et les vitrées tubulaires. Les artérioles sont normales.

- La crise ne régresse pas complètement sous traitement, l'azotémie reste à 0,55 g/l, la créatinémie à 22 mg/l, la clearance de l'urée à 23 ml/min. et celle de la créatinine à 48 ml/min. Ensuite, aux 13è et 14è mois, une insuffisance rénale progressive apparait, nécessitant une reprise de l'hémodialyse périodique.
La greffe aura duré 14 mois.

- Notons, au 13è mois, une pneumopathie aigüe bactérienne, (staphylocoque doré) régressant sous antibiothérapie.

- Traitement après la transplantation.

. Régime normal.

. Azathioprine :

- 5 mg/kg/j. le 1er jour, puis diminution rapide et arrêt au 5è jour, en raison d'une leucopénie.

- une reprise à 1,2, puis 1,7 mg/kg/j. entraine à nouveau une leucopénie. (survenue de la crise au 2è mois)

- du 2è au 4è mois : 1,7 à 2 mg/kg/j.

- 5è mois : 2 mg/kg un jour et 3 mg/kg le jour suivant.

- du 6è au 12è mois, 3 mg/kg 1 jour sur 2, puis diminution à 0,5 mg/kg 1 jour sur 2 au 12è mois, en raison d'une leucopénie. (survenue de la crise peu après cette diminution)

- ensuite : 1, 1,5 puis 2 mg/kg/j. mais la leucopénie contraint à l'interruption au 14è mois, tandis que s'installe l'insuffisance rénale.

. Phosphate de Betamethasone :

- à 2 mois, lors de la crise : 20 mg/j. durant 10 jours, puis diminution à 4 mg/j. en 10 jours et 4 mg/j. durant 10 jours.

. Prednisone : en relais du précédent.

- 0,7 à 0,5 mg/kg/j. du 3è au 5è mois.

- 0,5 mg/kg un jour sur deux, du 5è au 7è mois.

- diminution et arrêt, du 7è au 11è mois.

. Héparine, calciparine et antivitamines K, lors des deux derniers mois, pendant la crise tardive.

. Ni calcium, ni vitamine D.

Observation N° 11 - Gérard BOU... Né le 4 janvier 1955 -

Insuffisance rénale terminale d'étiologie indéterminée.

5è enfant d'une fratrie de 5. Les autres enfants et les parents sont bien portants.

Grossesse et accouchement normaux.

Aucun antécédent notable, en dehors d'une polyuro-polydipsie, notée dès les premières années de la vie et d'une énurésie intermittente.

Le 25 mars 1969, à l'âge de 14 ans 2 mois, malgré la constatation pré-opératoire d'une anémie, à 2, 8 M. GR/mm^3, il subit une cure d'ectopie testiculaire.

Les suites opératoires sont simples, mais on note une anémie, à 2,4 M. GR/mm^3 et une azotémie à 1,40 g/l, le 30 mars.

Gérard est hospitalisé dans le service de Mr ROYER, le 1er avril 1969.

- Cliniquement : Taille : 1,50 m (- 2 DS)
  La tension artérielle est à 11.7
  L'état général s'altère rapidement et l'enfant devient comateux.

- Biologiquement :
  . azotémie : 8,10 g/l
  . chlorémie : 89 mEq/l
  . natrémie : 129 mEq/l
  . kaliémie : 6 mEq/l
  . calcémie : 70 mg/l
  . réserve alcaline : 7 mEq/l
  . pas de protéinurie.

- E.C.G. : signes d'hyperkaliémie.

Une dialyse péritonéale chronique est faite du 1er avril au 15 mai 1969 :

6 séances en tout, la première durant 120 heures et les 5 autres 48 heures chacune. (1 séance par semaine)

Durant ces 6 semaines de dialyse péritonéale, les chiffres suivants sont notés :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Poids	
avant	après	avant	après	avant	après
4,65	2	4,5	4,3	32,3	31,1

- Hyponatrémie, acidose et hypocalcémie seront rapidement corrigées.

- La diurèse est entre 150 et 250 ml/24 h, avec une natriurèse entre 15 et 20 mEq/24 h.

- La tension artérielle est autour de 9.6

- L'anémie nécessite 600 ml. de culots globulaires.

- Le régime comporte :

. 1,5 g/kg/j. protides - 58 calories/kg/j.
. 1 mEq/kg/j. sodium - 1,5 mEq/kg/j. potassium.
. Eau totale : 800 à 1 600 ml/j.
. Vitamine D : 12 à 20 000 u/j.
. Gluconate de calcium : 3 g/j.
. Polyvitamines : 2 c/j.
. Enfin, Kayexalate, dès le 15è jour.

- Le liquide de dialyse restera stérile, mais des incidents techniques vont contraindre à l'interruption de cette dialyse péritonéale, en effet :

. Au début, le cathéter de dialyse permanent, en silicone spiralé, a été enfoncé, après un trajet sous-cutané de 10 cm, entre le péritoine et le fascia transversalis. Pour l'enfoncer dans la cavité péritonéale dans un 2è temps, on a retiré l'anneau pré-péritonéal, d'où l'existence de fuites liquidiennes ultérieurement.

. D'autre part les épurations sont médiocres, accompagnées de violentes douleurs abdominales. Lors de l'ablation du cathéter, le 15 mai 1969, on constatera son obturation par des plaques de fibrine.

Au cours de cette période, l'étiologie de cette insuffisance rénale, s'avérant terminale, n'a pu être précisée :

- La radio d'abdomen sans préparation a montré des reins un peu petits, (- 1 DS) à contours irréguliers, surtout le gauche.

- La cystographie rétrograde était normale.

. Une néphronophtise a été évoquée. La biopsie rénale n'a pas été faite.

. Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé le 15 mai 1969, entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant bras.

. L'hémodialyse périodique est commencée le 16 mai 1969, à 14 ans et 4 mois.

EVOLUTION DES EER

- 2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le rein de Kiil à 2 plaques durant les 5 premiers mois, puis avec le rein Rhône-Poulenc à 8 plaques, les 9 mois suivants.

- Héparinisation générale, 80 mg au départ, puis 20 mg

toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg par séance.

- Au cours de ces 14 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 118 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie	mEq/l	Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
2,64	0,74	5,3	3,7	15,4	93	36	35,9

- La tension artérielle ne posera aucun problème, restant autour de 10.6

- Le débit sanguin moyen est de 100 ml/min. jusqu'au 12è mois, puis de 135 ml/min.

LES CATHETERS durant ces 14 mois.

- En février 1970, au 10è mois, thrombose des canules artérielle et veineuse, désobstruée par le sérum hépariné.

- Le 9 avril 1970, au 12è mois, infection artérielle et veineuse à staphylocoque doré et nécrose cutanée en regard de la canule artérielle.

- Le 14 avril 1970, changement du by-pass, posé entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant-bras.
(les 1ères canules auront duré 11 mois. Les suivantes dureront 3 mois)

EVOLUTION durant ces 14 mois.

- L'état général s'améliore rapidement et Gérard retourne à l'école à la rentrée.

- La taille augmente de 2,4 cm en 12 mois. Aucune puberté.

- L'âge osseux, à 12 ans 1/2, au 1er mois, est de 13 ans au 12è mois.

- La diurèse moyenne reste à 600 ml/24 h, avec une natriurèse de 50 mEq/24 h.

- Aucun signe de péricardite. Le rapport cardio-thoracique reste à 0,40.

. L'examen cardiaque au 12è mois montre :

- volume sanguin circulant : 4,11 l.
- débit cardiaque : 9,4 l/min.
- index cardiaque : 7,5 l/min/m^2
- volume systolique : 121 ml/systole
- indice de débit : 2,3 - (surface corporelle 1,26 m^2)
- fréquence cardiaque : 78/min.

- Aucun signe clinique de neuropathie périphérique. Cependant les examens électrologiques montrent une aggravation progressive.

. au 2è mois, les tracés de contraction volontaire, dans le jambier antérieur et le pédieux droits sont légèrement appauvris, avec des potentiels polyphasiques. La vitesse de conduction nerveuse est de 40 m/sec., au niveau du nerf SPED.

. au 13è mois, la chronaxie est très augmentée dans le pédieux droit, à 20 ms, d'autre part les tracés de contraction volontaire, dans le jambier antérieur et le pédieux droits ne montrent que quelques unités motrices, battant à rythme accéléré. La vitesse de conduction, dans les fibres restantes les plus rapides du nerf SPED, est de 46 m/sec.

- L'E. E. G. montre des ondes lentes avant l'hémodialyse, et une surcharge d'éléments lents et aigus postérieurs au 13è mois. Pas d'anomalie clinique notable.

- Les examens ophtalmologiques ne montrent aucune anomalie au Fond d'Oeil ou à la lampe à fente.

- Les radios du squelette montrent l'apparition progressive d'une ostéoporose : squelette normal au 2è mois, ($\frac{C}{D}$: 0,50) au 14è mois, la minéralisation globale du bassin est très diminuée et le crâne a un aspect moucheté. ($\frac{C}{D}$: 0,40)

. La phosphorémie moyenne est de 69 mg/l.
. Les phosphatases alcalines moyennes sont à 9,4 U.K.A.

- L'uricémie moyenne est de 94 mg/l

- La protidémie augmente de 61 à 79 g/l

- La cholestérolémie ne varie pas, mais la lipidémie chute, de 12,5 à 8 g/l.

- L'anémie, à 1,7 M. GR/mm^3, avec 9 à 70 000 réticulocytes par mm^3, nécessite 75 ml/kg de sang en 14 mois, soit 2 725 ml de culots globulaires. (recherche d'agglutinine irrégulière négative)

- Le fer sérique, à 165 γ/100 ml, au 1er mois, atteint 210 γ/100 ml au 13è mois.

- Au 3è mois, évidement mastoïdien pour une otite chronique gauche.

- Au 10è mois, septicémie à staphylocoque doré, à partir du by-pass, jugulée par les antibiotiques et l'ablation du by-pass.

- Aucune hépatite, clinique ou biologique.

Le régime comporte :

. 1,5 g/kg/j. protides - 50 calories/kg/j.
. 1 mEq/kg/j. sodium, 1,4 mEq/j. potassium.
. 700 ml de boissons.
. 4 000 u/j. de vitamine D, puis 12 000 u/j. au 14è mois.
. En moyenne : 540 mg/j. de calcium Sandoz (+ 330 mg par le régime)
. Polyvitamines.
. 5 mg/j. de Foldine, jusqu'au 10è mois.
. 5 mg/kg/j. de Fumarate ferreux les 4 premiers mois.
. Kayexalate : 3 g/kg/j., à partir du 6è mois et 1,50 g/kg/j. à partir du 14è mois.
. Hydroxyde d'alumine : 2 à 6 cuillères à café par jour.

Observation N° 12 - Patricia LET... Née le 24 septembre 1959 -

Hypoplasie rénale, avec reflux urétéro-vésical.

5è enfant d'une fratrie de 5. Les autres enfants et les parents n'ont pas d'antécédent pathologique notable.

Grossesse et accouchement normaux. P.N. : 2,8 kg.

En 1960, à 1 an, polydipsie, céphalées et découverte d'une protéinurie lors d'une vaccination, n'inquiètent personne.

En août 1966, céphalées et vomissements fréquents, puis survenue d'un coma avec crises convulsives. Patricia est hospitalisée, à l'âge de 6 ans et 11 mois, dans le service de Mr HAMBURGER.

- Cliniquement : 106 cm (- 2 DS) Tension artérielle : 23.17

- Biologiquement :
  . N.F.S. : 3,5 M. GR/mm^3
  . Azotémie : 1,60 g/l. Créatinémie : 29 mg/l
  . Ionogramme sanguin normal.
  . Protéinurie : 1 g à 1,50 g/24 h.
  . Culots urinaires : infection à colibacille.

- La radio pulmonaire et l'E.C.G. montrent une hypertrophie ventriculaire gauche.

- Il existe au Fond d'Oeil un oedème papillaire et des hémorragies rétiniennes.

- L'hypertension artérielle régresse, grâce aux hypotenseurs intra-veineux, puis oraux et au régime désodé, à 12.8

- Sous régime hypoprotidique, l'azotémie chute à 0,57 g/l.

- La cystographie rétrograde montre un reflux vésico-urétéral bilatéral massif, avec dilatation urétéro-pyélique et calicielle. Les calices ont une disposition assez anarchique, surtout à droite. L'épaisseur du parenchyme rénal semble très diminuée.

En mars 1967, à 7 ans 6 mois, la tension artérielle est remontée à 17.11, sous 20 mg/kg/j. de méthyl-Dopa. L'azotémie est à 0,70 g/l.

Le 8 avril 1969, à 9 ans 7 mois, 2è hospitalisation dans le service de Mr HAMBURGER, pour convulsions.

- La tension artérielle est à 25.17

- Biologiquement :
  . N.F.S. : 2,3 M. GR/mm^3
  . Azotémie : 2,20 g/l.

- Malgré la restriction hydrique et sodée, malgré les hypotenseurs, (22 mg/kg/j. Aldomet ; 2,2 mg/kg/j. Népressol et 0,15 mg/kg/j. Réserpine) la tension artérielle se maintient entre 17.9 et 20.14

L'azotémie atteint 4,10 g/l, avec une clearance de la créatinine à 1,5 ml/min. pour 1,73 m^2

- Une dialyse péritonéale est faite, du 30 avril au 3 mai, faisant chuter l'azotémie à 1,10 g/l.

Le 7 mai 1969, Patricia est transfèrée dans le service de Mr ROYER.

Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé, le 8 mai 1969, entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 10 mai 1969, à 9 ans 8 mois.

EVOLUTION DES EER

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le rein de Kiil à 1 plaque, ou le rein Rhône-Poulenc à 6 plaques. (ouvertes progressivement, à la 2è, puis à la 5è heure)

Héparinisation générale, 60 mg au départ, puis 15 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 120 mg par séance.
Héparinisation locale lors des 11è et 12è mois d'hémodialyse.

Au cours de ces 14 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres suivants, pour 124 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie	mEq/l	Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
2,46	0,65	4,4	3,5	15,5	87	22,8	22,5

La tension artérielle reste entre 12.8 et 15.10, sous 22 mg/kg/j. de Méthyl-Dopa et 2,3 mg/kg/j. de Népressol. (la diminution de ces doses, lors du 1er mois d'hémodialyse, a entrainé une hypertension à 18.12 et un oedème aigu du poumon)

Le débit sanguin moyen est de 145 ml/min.

Notons, lors du 11è mois, en héparinisation locale, une coagulation de la tubulure veineuse, qui peut être changée. (rein de Kiil)

LES CATHETERS durant ces 14 mois.

Ils sont l'objet de complications essentiellement infectieuses :

- Le 1er décembre 1969, abcès à staphylocoque blanc pathogène, puis hémorragie, au niveau de la canule veineuse.

- Le 5 décembre 1969, réinsertion d'une canule veineuse n° 17, à l'avant-bras gauche. (la 1ère veine aura duré 7 mois)

- En janvier 1970, infection du by-pass par un staphylocoque doré.

- Le 16 mars 1970, infection importante, à staphylocoque doré, de la canule veineuse. Celle-ci doit être changée. (la 2è canule veineuse aura duré 3 mois et 10 jours)

- Fin mars 1970, infection à staphylocoque doré persistante, au niveau de la canule veineuse, avec nécrose cutanée en regard.

- Le 15 avril 1970, l'infection contraint à un changement du by-pass, posé entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant-bras. (la 3è canule veineuse a duré 1 mois. La 1ère canule artérielle a duré 11 mois)

- En mai et juin 1970, persistance d'une infection à staphylocoque doré au niveau du by-pass, qui est changé le 25 juin 1970. (la 4è canule veineuse et la 2è canule artérielle ont duré 2 mois et 10 jours)

EVOLUTION durant ces 14 mois :

- L'état général s'améliore. L'appétit est assez bon.

- Patricia n'a jamais été à l'école et ne commencera qu'au 14è mois.

- Gain de taille, de 2,6 cm en 11 mois. (voir la courbe)

- Par contre, l'âge osseux reste à 8 ans.

- La diurèse moyenne est de 240 ml/24 h, avec une natriurèse de 8 mEq/24 h. (durant les derniers mois, la diurèse s'infléchit vers 100 ml/24 h.)

- Aucune péricardite. L'hypertrophie ventriculaire gauche régresse au cours du 1er mois d'hémodialyse, avec un rapport cardio-thoracique qui diminue, de 0,70 à 0,53.

- Au 9è mois, en janvier 1970, on note :

  . volume sanguin circulant : 2,05 l.
  . débit cardiaque : 5,25 l/min.
  . index cardiaque : 5,97 l/min/m^2
  . volume systolique : 59 ml/systole
  . indice de débit : 2,6
  (surface corporelle : 0,88 m^2
  fréquence cardiaque : 90/min)

- Il n'existe pas de signe clinique de neuropathie périphérique et les 3 examens électrologiques ne montrent pas d'anomalie. La vitesse de conduction nerveuse est de 65 m/sec. au 2è mois et de 57 m/sec. au 12è mois.

- L'E.E.G., aux 8è et 14è mois, montre des tracés lents, volontiers aigus.

- L'examen ophtalmologique est normal après quelques mois, en dehors d'une TACR un peu élevée, à 45.

- Aucun signe d'hyperparathyroïdie.

Les radios du squelette ne se modifient guère, montrant une ostéoporose modérée, avec un rapport cortico-diaphysaire à 0,35.
(aspect "moucheté" du crâne au 12è mois)

- La phosphorémie moyenne est de 50 mg/l. Les phosphatases alcalines moyennes à 13,6 U.K.A.

- L'uricémie moyenne est de 83 mg/l

- La protidémie augmente de 68 à 79 g/l

- Lipidémie et cholestérolémie ne varient pas.

- L'anémie, avec 1,9 M. GR /mm^3 en moyenne, et 10 à 80 000 réticulocytes/mm^3, nécessite 100 ml/kg de sang en 14 mois, soit 2,250 l. de culots globulaires.
(pas de formation d'agglutinine irrégulière)
(lors des 1ères séances d'hémolialyses, des malaises en début d'EER ont été rattachés à l'anémie aiguë)

- Pas d'infection générale.

- Les transaminases glutamo-pyruviques et oxalo-acétiques, respectivement entre 78 - 100 et 44 - 82, au cours des 6è, 7è et 8è mois, ont fait demander une recherche d'antigène et d'anticorps anti-australien. Celle-ci était négative.
Au 12è mois, alors que les transaminases glutamo-pyruviques sont à 7, et oxalo-acétiques à 6, la recherche d'anticorps anti-australien est positive.

Le régime comporte :

. 2 g/kg/j. protides - 60 calories/kg/j.
. 0,5 mEq/kg/j. sodium, 2 mEq/kg/j. potassium.
. boissons : 150 ml (eau des aliments 700 ml)
. vitamine D : 8 000 u/j. les 7 premiers mois, puis 12. 000 u/j.
. calcium : 540 mg/j. en moyenne
. polyvitamines.
. Kayexalate : 0,7 g/kg avant chaque EER, à partir du 8è mois, où les kaliémies moyennes atteignent 6,1 mEq/l.
. Hydroxyde d'alumine, sous forme de Lithiagel : 3 cuillères à café par jour les 3 premiers mois, puis 5 cuillères à café.

Observation N° 13 - Jean Marc DEM... Né le 11 mai 1955 -

Hypoplasie rénale avec dysplasie.

2è enfant d'une fratrie de 3. Les autres enfants et les parents sont bien portants.

Grossesse et accouchement normaux. P.N. : 3 kg

En janvier 1968, à 12 ans 8 mois, alors qu'il n'avait aucun antécédent pathologique notable, on découvre une protéinurie à 0,40 g/l, à l'occasion d'une vaccination. L'azotémie est à 0,40 g/l.

Hospitalisé à Metz, en mai et juin 1968, à 13 ans.

- Cliniquement , on remarque seulement une tension artérielle à 14.10

- Biologiquement :

. azotémie : 0,62 g/l.
. protéinurie : 2 à 3 g/l. Pas d'infection urinaire.
. débit des hématies-minute normal, débit des leucocytes-minutes à 5 700, puis 74 000.

- Radiologiquement :

. U.I.V. : aucune image à gauche. A droite, cavités normales, limites du parenchyme indiscernables.
. U.P.R. : uretère et cavités rénales droites normales. A gauche, l'uretère est borgne, après un trajet de 2 à 3 cm.

- Le 13 juin 1968, intervention chirurgicale : (Dr PREVOST, Nancy)

. à gauche, exérèse d'un moignon rénal, de 2 cm sur 1 cm, multikystique, avec un uretère atrésié.

. loge rénale droite non explorée. L'examen histologique ne semble pas avoir été fait.

De juin 1968 à février 1969, l'enfant mène une vie normale, l'azotémie est à environ 1 g/l.

En mars 1969, à 13 ans 10 mois, survenue d'oedème du visage. Jean-Marc est brièvement hospitalisé à Metz, où l'on constate une azotémie à 3,20 g/l, une anémie à 2,5 M. GR/mm^3. Protéinurie : 9 g/l. Débit des hématies-minute : 44 000. Débit des leucocytes-minute : 8 000.

Ensuite, il est admis dans le service de Mr ROYER.

- Cliniquement : bon état général. 1,56 m - 49 kg.
Mais le visage est oedématié. La T.A. à 15.10
Examen neurologique normal.

- Biologiquement :

. N.F.S. : 2,1 M. GR/mm^3, avec 5 g. d'hémoglobine.
. Calcémie : 60 mg/l. Azotémie : 3 g/l.

. Hémostase : 160 000 plaquettes/mm^3. Quick : 46 %
Allongement du temps de thrombine.
. Protéinurie : 2 à 3 g/ 24 h.
. Infection urinaire à Aérobacter.
. Natriurèse : 20 à 30 mEq/24 h. (diurèse 0,4 à 1 l/24 h.)

Durant les 4 premiers jours d'hospitalisation, la situation se déteriore.

. L'azotémie atteint 3,80 g/l, la kaliémie 6 mEq/l.
. L'hypocalcémie résiste aux apports calciques et vitaminiques D importants.
. Une acidose devient menaçante : P.H. : 7,22
Réserve alcaline : 12 mEq/l.

- L'administration de 1,5 mEq/kg/j. de bicarbonate de sodium entraine, malgré la restriction hydrique :

. une prise de poids de 1,3 kg, (de 49 à 50,3)
. une hypertension artérielle à 17.11, avec oedème pulmonaire clinique et radiologique, cardiomégalie.

Aussi, une 1ère dialyse péritonéale est faite, du 8 au 13 mars 1969 :

Durée : 86 heures. Remplissage 123 litres de glucosé isotonique.
Bilan d'eau cumulatif : - 5115 -

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Poids Kg	
avant	après	avant	après	avant	après
3,84	1,86	5,8	5	50,2	46

La tension artérielle chute à 14.9
L'acidose est corrigée. Calcémie : 76 mg/l.

2è dialyse péritonéale, du 17 au 19 mars 1969 :

Durée : 41 heures. Remplissage : 82 litres de glucosé isotonique. Bilan d'eau cumulatif : - 1580 -

L'azotémie passe de 2,40 à 1,50 g/l. Le poids de 46 à 44,8 kg.
(on note une hématurie macroscopique, liée à l'apport d'héparine dans le liquide de dialyse - 1 mg/kg/j.)

Un examen radiologique peut alors être fait :

. Il existe une ostéoporose modérée. Le rapport cortico-diaphysaire du tibia est de 0,36.
. L'âge osseux est de 13 ans 1/2 à 14 ans.
. Le rapport cardio-thoracique : 0,47

La mesure de la densité osseuse montre qu'elle est diminuée,

avec des valeurs toujours très faibles.

L'examen électrologique montre :

. Chronaximétrie :

	Rhéobase	Chronaxie
Jambier antérieur droit :	3,6 mA	0,3 mS
Pédieux droit :	2 mA	2,5 mS

. Electromyographie : en détection, les tracés de contraction volontaire paraissent sans doute un peu appauvris et faits de potentiels anormalement polyphasiques, mais sans trouble de recrutement temporel.

. Vitesse de conduction : la mesure faite sur le nerf SPED, filets innervant le muscle pédieux a donné le chiffre de 60 m/sec.

. L'examen ophtalmologique est normal.

. L'examen cardiaque est normal.

Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé le 20 mars 1969, entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 21 mars 1969, à 13 ans, 10 mois.

EVOLUTION DES EER du 21 mars au 29 avril 1969

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Rein de Kiil, en mettant 2 plaques dès la 1ère demie-heure.

Héparinisation générale : 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg par séance.

Au cours de ces 5 semaines d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants : pour 12 EER

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,75	0, 55	4,7	4,3	15	85	43,4	43

La tension artérielle chute de 14.9 à 12.8 et reste stable.

Le débit sanguin moyen est de 162 ml/min.

LES CATHETERS (voir tableau)

Aucun problème.

EVOLUTION du 21 mars au 29 avril 1969.

- Amélioration de l'état général, mais garçon renfermé, peu communicatif.

- Diurèse moyenne : 435 ml/24 h, avec une natriurèse de 15 mEq/24 h.

- Ni péricardite, ni neuropathie clinique.

- Phosphorémie moyenne : 66 mg/l. Phosphatases alcalines moyennes : 15 U.K.A.

- L'anémie à 2 M. GR/mm^3, avec 8 à 80 000 réticulocytes au mm^3, ne nécessite pas de transfusion.

- Fer sérique : 85 γ

- Uricémie : 78 mg/l.

- Les protides augmentent de 58 à 64 g/l.

- Ni infection générale, ni hépatite.

Le régime comporte :

. 1,5 g/kg/j. protides - 53 calories/kg/j.
. 1 mEq/kg/j. potassium, 0,75 mEq/kg/j. sodium.
. Boissons : 700 ml/j.
. Gluconate de calcium : 5 g/j.
. Vitamine D : 20 000 u/j.
. Foldine : 5 mg/j.
. Polyvitamines : 1 comprimé/j. (soit B1 : 15 mg - B 2 : 15 mg - B 6 : 10 mg - PP : 50 mg - Panthoténate de calcium : 25 mg)
. Lithiagel : 2 cuillères à café par jour.
. Kayexalate : 0,75 g/kg, la veille de l'EER.

L'enfant est alors pris en charge par le Dr JAHN, au Centre d'hémodialyse de Strasbourg.

Durant ces 14 mois à Strasbourg :

- L'enfant est en excellent état général.

- Il est très coopérant, s'adapte très bien et suit des cours dans un collège technique.

- On note 6 ruptures de membrane.

- En raison de thromboses récidivantes, la canule artérielle est changée le 6 septembre 1969.

. En novembre 1969, on remarque une nécrose cutanée en regard de la canule artérielle, avec une infection à pyocyanique.

. Le by-pass est retiré en janvier 1970 et une fistule à l'avant bras droit est utilisée, sans aucune complication.

- La taille aura augmenté de 5 cm en 17 mois et le poids de 7 kg.

- L'âge osseux passant de 13 ans 1/2 à 14 ans.

- L'anémie, avec 15,7 % d'hématocrite moyen, nécessite 2,825 l, soit 4 ml/kg/mois (15 mois d'hémodialyse en tout)

- L'azotémie moyenne est de 1,47 g/l, avant et 0,51 g/l. après hémodialyse.

- La kaliémie moyenne est de 5,1 mEq/l avant et 3,9 mEq/l après hémodialyse.

- On ne note aucune complication cardiaque ou neurologique.

- Au 17è mois sont constatées des calcifications cornéennes et conjonctivales.

Observation N° 14 - Marie-France AND... Née le 30 juin 1954 -

Hypoplasie segmentaire bilatérale.

Accouchement normal. Développements staturopondéral et psychomoteur normaux.

Les 7 demi-frères et soeurs et les parents sont bien portants.

En 1956, à 2 ans, énurésie secondaire, qui persistera jusqu'à 11 ans.

En 1965, à 11 ans, découverte d'une protéinurie, non chiffrée.

En mars 1967, à 12 ans 9 mois, on note une tension artérielle atteignant parfois 15 de maximum. La protéinurie est à 2g/24 h. L'azotémie atteint 2 g/l.

Le 14 septembre 1967, l'enfant est hospitalisée dans le service de Mr ROYER, à 13 ans 3 mois :

- Cliniquement : 43,8 kg - 1,48 m. (- 1 DS) T.A. : 13.9

Diurèse : 21/24 h. Non règlée, mais seins développés et pilosité normale. Sinon rien de particulier.

- Biologiquement : N. F. S. : 3,8 M G. R. /mm^3.
Azotémie : 1,30 g/l.
Ionogramme sanguin : électrolytes normaux.
Protéinurie à 50 cg/24 h.
Pas d'hématurie microscopique.
Concentration maximum des urines : 1 005.
Clearance corrigée de la créatinine : 17 ml/min.

- Radiologiquement :

Thorax et squelette normaux.
L'U.I.V., sous perfusion de produit opaque, montre un aspect caractéristique d'hypoplasie segmentaire bilatérale : les reins sont de hauteur normale, le gauche plus petit que le droit. Les calices sont très près du cortex et dessinent de petites images en boule.

- Biopsie rénale chirurgicale, le 20 octobre 1967 :

Le rein est bosselé. Les fragments examinés comportent à la fois médullaire et corticale. Celle-ci est atrophique

- La corticale comporte deux zones : une zone anormale, elle-même divisée en deux parties :

. une partie aglomérulaire, faite de plages de tubes, dilatés ou collabés, à épithélium aplati, contenant des cylindres colloïdes, donnant l'aspect thyroïd-like, au sein de ces plages il y a de nombreuses artères ayant toutes une endartérite marquée. On note, dans l'interstitium, un oedème, des cellules inflammatoires et des plages d'infarcissement hémorragique.

. une partie identique à la précédente pour les tubes et les vaisseaux, mais contenant des formations glomérulaires, sous forme de masses fibrohyalines.

La zone normale contient des tubes un peu dilatés, on n'y observe pas de glomérule ni de vaisseau.

- La médullaire ne comporte pas d'éléments dysplasiques.

Conclusion : aspect typique d'hypoplasie segmentaire.

Marie-France sort du service, le 20 novembre 1967, avec un régime peu salé et une ordonnance de Népressol : 0,75 mg/kg/j. et de Réserpine : 1/10è mg/kg/j.

En mai 1968, elle est hospitalisée à Brest :

T.A. : 15.11, Diurèse : 2,5 à 3 l/24 h, Azotémie entre 1,30 et 1,50 g/l, F.O. normal, N.F.S. : 3,5 M G.R./mm^3

En octobre 1968, nouvelle admission à Brest, où l'on note une anémie à 1,9 M G.R./mm^3

L'enfant est réhospitalisée dans le service de Mr ROYER, le 17 février 1969, à 14 ans 8 mois.

- Cliniquement : Bon état général. 1,51 m (- 1 DS) - 42 kg. T.A. : 13.8 (sous régime sans sel strict, Népressol et Réserpine) Oedème prédominant au visage. Diurèse voisine de 1 l/24 h.

- Biologiquement : en février 1969.

. N.F.S. : 2,2 M G.R./mm^3 - 42 000 réticulocytes/mm^3
. Fer sérique : 85 γ/100 ml.
. Ionogramme sanguin : azotémie : 2,94 g/l. Electrolytes normaux, mais acidose, avec un P.H. à 7,27 et une réserve alcaline à 13 mEq/l. Uricémie : 102 mg/l.
. Calcémie : 79 mg/l. Phosphorémie : 76 mg/l.
. Phosphatases alcalines : 48 U.K.A. Hémostase normale.
. Protéinurie : 2 g/24 h. Numération des éléments figurés des urines normale.
. Natriurie : 20 à 30 mEq/24 h.
. Clearance de la créatinine : 4 ml/min. pour 1,73 m^2

- Radiologiquement :

Ostéoporose et images de résorption osseuse au niveau des dernières phalanges des mains.
Thorax : extrémités des clavicules lysées.
Rapport cortico-diaphysaire du tibia : 0,4

- Fond d'oeil normal. TACR : 50

- E.E.G. : tracé altéré par de nombreuses anomalies aigües prenant souvent un morphotype subparoxystique à dominance postérieure et diffusant quelque peu.

Au cours de cette hospitalisation, l'enfant est anorectique, triste et asthénique. L'azotémie atteint 4,72 g/l.

Une première dialyse péritonéale est faite du 17 au 22 mars 1969 :

Durée : 74 heures. Remplissage : 137 litres de glucosé isotonique. Bilan d'eau cumulatif : - 2 700 ml

	avant	après
Azotémie g/l	4, 72	2, 02
Kaliémie mEq/l	4, 3	3, 9
Calcémie mg/l	72	88
Poids Kg	42, 4	41, 5

Une deuxième dialyse péritonéale est faite, du 25 au 28 mars 1969.

Durée : 53 heures. Remplissage : 102 litres de glucosé isotonique. Bilan d'eau cumulatif : - 3 775

	avant	après
Azotémie g/l	2, 84	1, 94
Kaliémie mEq/l	5	5
Calcémie mg/l	94	100
Poids Kg	41, 5	40, 940

La tension artérielle est normale après ces dialyses, sans recours aux hypotenseurs.

Début avril 1969, surviennent des talalgies, l'examen ne montre qu'une diminution de l'extension des gros orteils.

- L'examen électrologique montre :

. Chronaximétrie :

	Rhéobase	Chronaxie
Jambier antérieur droit	7,6 mA	0,4 mS
Pédieux droit	3,4 mA	0,3 mS

. Electromyographie : pas d'appauvrissement notable des tracés de contraction volontaire, ni d'anomalie du recrutement temporel, mais les potentiels sont déjà très polyphasiques.

. Vitesse de conduction : La mesure faite sur le nerf SPED, filets innervant le muscle pédieux, a donné le chiffre de 29 m/sec.

Début avril 1969, de nouvelles radios du squelette montrent, outre l'aspect de résorption sous-périostée des phalanges, une résorption métaphysaire tibiale supérieure, une trame osseuse lâche. Age osseux normal.

L'apparition de la neuropathie périphérique fait débuter rapidement l'hémodialyse périodique, décision déjà prise devant une clearance de la créatinine inférieure à 5 ml/min/1,73 m^2

Un shunt de Scribner, en Teflon Silastic est posé, le 1er avril 1969, entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 3 avril 1969, à 14 ans et 9 mois.

EVOLUTION DES EER

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Rein de Kiil, (en règle 1 plaque durant 4 à 5 heures, puis 2 plaques) et avec le Rein Rhône-Poulenc, dès le 5è mois.

L'héparinisation est générale, 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit 160 mg par séance.

Au cours de 6 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 53 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
2,13	0,82	4,7	3,9	19	90	41,9	42,3

La tension artérielle ne posera pas de problème, restant à 11.7 sans hypotenseur.

Le débit sanguin moyen est de :

70 ml/min pour le Kiil 1 plaque
108 ml/min pour le Kiil 2 plaques
121 ml/min pour le Rhône-Poulenc 6 plaques.

LES CATHETERS durant ces 6 mois. (voir tableau)

- Début août 1969, une désobstruction facile de thrombose artérielle et veineuse. Traitement par antivitamine K, mais interrompu en raison d'une hématémèse.

- Le 13 août 1969, la canule artérielle est replacée plus haut sur l'artère radiale gauche.
La canule veineuse durera 6 mois.
La canule artérielle a duré 130 jours.

EVOLUTION durant ces 6 mois.

- Bon état général dès les 1ères séances. Retourne à l'école en mai 1969.

- La taille augmente de 2 cm. (1,51 à 1,53 cm)

- La diurèse moyenne est de 600 ml/24 h, avec une natriurèse de 16 mEq/24 h.

- Pas de problème cardio-vasculaire.

- Les signes cliniques de neuropathie périphérique régressent, mais l'examen électrologique au 4è mois montre des chronaxies du pédieux augmentées, un tracé de contraction volontaire pauvre et polyphasique. V.C.N. - SPED : 38 m/s.

- Les signes d'hyperparathyroïdie persistent.

- Phosphorémie moyenne : 56 mg/l. Phosphatases alcalines moyennes : 37 U.K.A.

- Uricémie moyenne : 89 mg/l.

- L'anémie à 2,3 M G.R./mm^3, avec 20 à 60 000 réticulocytes/mm^3 nécessite 25 ml/kg de sang en 6 mois, soit 1 l. de culots globulaires.

- Fer sérique moyen : 87 γ /100 ml.

- Ni problème d'infection générale, ni hépatite.

- Protides et électrophorèses sans anomalies.

Le régime comporte, durant ces 6 mois :

. 1 g/kg/j. de protides - 40 calories/kg/j.
. 1 mEq/kg/j. de Na et de K
. Boissons : 800 ml/24 h.
. Gluconate de calcium : 5 g/j. (400 mg Ca par le régime)
. Vitamine D, sous forme de Stérogyl : 800 u/j. pendant 3 mois, puis 16 000 u/j. 3 mois.
. Fumarate ferreux : 400 mg/j.
. Foldine : 5 mg.
. Polyvitamines : 1 c./j. (contient 15 mg de B1, 15 mg de B 2 et 10 mg de B6)
. Hydroxyde d'alumine, sous forme de Lithiagel, 3 cuillères à café par jour.

Marie-France a été transférée, le 12 octobre 1969, au Centre Edouard Rist, 14, rue Boileau :

De octobre 1969 à juin 1970 :

- Durant 9 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 80 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l avant EER	Hématocrite %	Poids Kg	
avant	après			avant	après
1,95	0,60	4,5	18	42,9	42,1

- Les principaux problèmes seront :

. L'hyperparathyroïdie persistante, malgré la supplémentation en Calcium, vitamine D et hydroxyde d'alumine.

. L'anémie, qui nécessitera 40 ml/kg de sang en 9 mois, soit 1 600 ml de culots globulaires.

. Surtout les complications liées aux cathéters, ainsi :

- Le 5 décembre 1969, changement de la canule veineuse, (qui aura duré 8 mois) en raison d'une ulcération nécrotique très douloureuse de la peau en regard, avec suintement persistant, sans germe retrouvé.

- Le 10 janvier 1970, thrombose du by-pass, désobstruée difficilement, avec volumineux hématome secondaire et infection massive.

- Le 12 janvier 1970, by-pass posé à l'avant-bras droit.
(la canule artérielle reposée aura duré 5 mois.
la canule veineuse changée aura durée 5 semaines.)

- Le 4 mai 1970, by-pass infecté, nécrose au niveau de la canule. Ablation.
(les canules auront duré chacune 3 mois et 3 semaines)

- A partir du 4 mai 1970, on utilisera une fistule préalablement crée, le 29 avril 1970.

L'activité reste bonne. Marie-France vit dans une famille à Paris et est en 5è de C.E.S. (résultats moyens)

Observation N° 15 - Annette ADA... Née le 9 décembre 1959 -

Syndrome hémolytique et urémique.

Fratrie de 15. Milieu misérable, parents déchus de leurs droits, enfants confiés à l'assistance publique depuis 1967.
Annette vit depuis chez une nourrice de très bonne qualité.

Début de la maladie le 25 février 1969, à 9 ans 2 mois, par des vomissements, une pâleur, un ictère, des ecchymoses et une hématurie macroscopique, avec protéinurie à 4 g/l.

Hospitalisée le 1er mars 1969 dans le service du Dr FEFFER, à Evreux :

- La tension artérielle est à 11.7 Diurèse : 6 à 800 ml/24 h.

- Biologiquement :
  . N.F.S. : 2,1 M. G.R./mm^3 - 64 000 plaquettes/mm^3 Fibrinogène normal.
  . Anémie hémolytique, avec 600 000 réticulocytes/mm^3, 15 mg/l de bilirubinémie indirecte. (Coombs négatif)
  . Azotémie : 3 g/l
  . Protéinurie : 3 à 16 g/24 h.
  . Hématurie macroscopique.

- L'évolution est caractérisée par :

. des poussées d'anémie hémolytique, avec ictère et splénomégalie, nécessitant, en 1 mois, 300 ml de sang total et 1 700 ml de culots globulaires.

- les hématies sont entre 2 et 2,8 M/mm^3
- les réticulocytes entre 200 000 et 1 M/mm^3
- les plaquettes vers 100 000/mm^3

. la persistance d'une hématurie macroscopique et d'une protéinurie importante, avec diurèse normale.

. la survenue d'un syndrome néphrotique, 3 semaines après le début, marqué par des oedèmes, une augmentation de poids, de 22 à 24 kg.

. biologiquement : protidémie : 60 g/l. Albumine : 51 % α_2 = 15 % γ = 12 %

. l'azotémie est entre 1,50 et 2 g/l.

. La tension artérielle augmente progressivement, atteignant 15.11 fin mars 1969.

L'enfant est hospitalisée dans le service de Mr ROYER, le 31 mars 1969.

- L'évolution, du 1er avril au 7 mai, est dominée par :

. l'anémie hémolytique, avec des hématies qui chutent jusqu'à 1,5 M/mm^3, une réticulocytose entre 500 000 et 1 M/mm^3, des plaquettes entre 70 000 et 100 000/mm^3. 1 litre de culots

globulaires sont nécessaires durant cette période.

Un traitement par l'héparine, tardif, reste inefficace.

. une insuffisance rénale, avec une diurèse nulle au bout de 3 semaines et une azotémie atteignant 4 g/l.
Le syndrome néphrotique biologique persiste et surtout l'hypertension artérielle atteint 18.2, malgré la restriction hydrosodée et les hypotenseurs. (1/10è mg/kg/j. Réserpine et 1 mg/kg/j. Népressol - doses sans doute insuffisantes)

On ne note pas de trouble neurologique, le tracé E.E.G. est seulement un peu lent, mais le Fond d'Oeil montre des hémorragies.

Du 8 avril au 11 mai 1969, on fait des dialyses péritonéales, avec une machine semi-automatique.

- Une séance par semaine, d'une cinquantaine d'heures. (24 à 70 heures)

- Au cours de ces 4 semaines de dialyses péritonéales, on observera les chiffres moyens suivants, pour 5 dialyses :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Poids Kg	
avant	après	avant	après	avant	après
2,50	1,34	5,5	4,9	21,7	20,6

EVOLUTION

Malgré la soustraction hydrique, la tension artérielle reste à 17.11 en moyenne. Il existe un oedème pulmonaire subintrant et une insuffisance cardiaque irréductible. (réninémie : 500 nanogrammes/l./min.)

Le 7 mai 1969, avant le début de l'hémodialyse, binéphrectomie, faite par double lombotomie, en raison de la dialyse péritonéale en cours. Le rein droit est plus petit que le rein gauche. Les artères rénales sont filiformes, les veines rénales sont volumineuses.

- La tension artérielle est à 9.6, 30 heures après l'intervention.

L'examen anatomo-pathologique montre que :

Les deux reins examinés sont le siège de lésions diffuses et intenses. Aucun glomérule n'est normal. 20 % d'entre eux environ, souvent situés dans la corticale profonde sont volumineux,

leur floculus occupe presque tout l'espace de Bowman. Leur paroi est considérablement épaissie par un dépôt clair souligné en dehors par la membrane basale sensiblement normale, refoulant en dedans les cellules endothéliales, aboutissant le plus souvent à une oblitération complète de la lumière capillaire. Fréquemment, d'énormes lipophages occupent les anses capillaires obstruées. Par contre, les trhombifibrinoïdes sont très rares. Il n'existe pas de prolifération, ni endo, ni extra-capillaire.
80 % ont des lésions moins intenses mais tout aussi diffuses. Le floculus apparait souvent petit, plus ou moins rétracté dans l'espace de Bowman. Les parois capillaires sont épaisses, irrégulières, plicaturées, sans que l'on puisse identifier de dépôt. Les capillaires sont perméables. Il n'y a pas de prolifération endocapillaire. Les cellules épithéliales sont simplement hypertrophiées. Certains des appareils juxta-glomérulaires visibles sont nettement hypertrophiés.
Les artérioles afférentes, les artères inter lobulaires sont toutes pathologiques, les lésions associent une hyperplasie musculaire et parfois une nécrose fibrinoïde de la paroi, une turgescence des cellules endothéliales et une hyalinose sous-endothéliale, aboutissant à une quasi oblitération de la lumière.
Plus de la moitié des artères arquées ont une lumière très réduite par une endartérite lâche, respectant la limitante élastique interne, refoulant en dedans les cellules endothéliales. Les artères interlobaires sont normales.
Les lésions tubulaires sont importantes et diffuses.
De nombreux groupes tubulaires sont atrophiques, la plupart sont dilatés, leur épithélium aplati.
Certains contiennent des cylindres hyalins, des débris cellulaires. Surtout, beaucoup sont tatoués par la présence d'abondants dépôts ferriques.
Il existe un oedème interstitiel modéré, sans aucune infiltration inflammatoire.

En conclusion :

1 - Microangiopathie thrombotique rénale.

2 - 20 % de glomérules ont des lésions spécifiques, les autres présentent des lésions d'aspect ischiémiques.

Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé le 13 mai 1969, entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant-bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 15 mai 1969, à 9 ans 6 mois.

EVOLUTION des EER

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, durant les 6 premiers mois.

3 séances par semaine les 4 mois suivants, puis à nouveau 2 séances par semaine.

En règle, on utilise le Rein Rhône-Poulenc, (à 6 plaques, rapidement ouvertes) parfois le Rein de Kiil à 1 plaque, ou le mini Kiil à 2 plaques.

Héparinisation générale, durant 9 mois, 60 mg au départ, puis 15 mg toutes les 2 heures, soit 120 mg au total.

Héparinisation locale, les 5 mois suivants : en moyenne 220 mg d'héparine et 240 mg de Protamine par séance.

Au cours de ces 14 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 135 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,87	0,59	5,8	4	19	95	23,8	23,6

La tension artérielle est stable, à 12.8 les 4 premiers mois et à 10.6 - 11.7 les 10 mois suivants.

Le débit sanguin moyen est de 110 ml/min.

En février 1970 : 1 blood-leak immédiat, avec arrêt de l'EER et transfusion de 300 ml. de culot globulaire pour compenser la perte sanguine.

LES CATHETERS (voir tableau)

Fin mars 1970, thrombose artérielle et veineuse. Désobstruction artérielle facile. Utilisation de fibrinolytiques pour la veine. Le débit reste très faible.

Le 1er avril 1970, by-pass posé à l'avant-bras gauche.
(les canules artérielle et veineuse auront duré 11 mois et 3 semaines)

Le 7 avril 1970, hémorragie massive de la canule artérielle, replacée d'urgence plus haut, sur la radiale gauche.
(la canule artérielle aura duré 6 jours)

EVOLUTION durant ces 14 mois.

L'état général s'améliore dès les premières semaines d'hémodialyse.

Annette va reprendre l'école en septembre, au centre de Margency. (elle s'arrêtera, du 7è au 10è mois, en raison de sa péricardite)

On note un gain de taille de 2,1 cm en 12 mois.

L'âge osseux passe de 7 ans 6 mois à 8 ans 6 mois, en 1 an.

Au 5è mois, en septembre 1969, épisode d'oedème aigu pulmonaire, avec hypertension à 15.10, surcharge ventriculaire gauche électrique. Régression obtenue en augmentant l'ultra-filtration lors de l' EER.

Au 7è mois, en novembre 1969, on note un frottement péricardique net, aux 2 temps, une cardiomégalie, avec un rapport cardiothoracique entre 0,56 et 0,60, enfin, des signes électriques de péricardite.

Les hémodialyses sont augmentées, 3 par semaine durant 4 mois. La péricardite régresse en 6 semaines, cliniquement et radiologiquement. (rapport cardiothoracique à 0,49 le 23 décembre 1969) Par contre, l'E. C. G. montre encore des troubles de la repolarisation en mars 1970. (12è mois)

Au 9è mois, en janvier 1970, on note :

. volume sanguin circulant : 1,72 l.
. débit cardiaque : 2,46 l/min/m^2
. index cardiaque : 2,70 l/min/m^2
. volume systolique : 27 ml/systole
. indice de débit : 1,4
(surface corporelle 0,92 m^2. Fréquence cardiaque : 92/min.)

Il n'existe pas de signe clinique d'atteinte neurogène périphérique.

- Les examens électrologiques, répétés aux 2è, 6è et 12è mois d'hémodialyse, montrent :

. Chronaximétrie : nette augmentation de la chronaxie et de la rhéobase, au niveau du pédieux droit :

0,7 mS et 3,2 mA au 2è mois
4 mS et 5 mA au 12è mois

. Electromyographie : pas de modification du tracé, qui montre, aux divers examens, une discrète atteinte neurogène périphérique distale.

. Vitesse de conduction nerveuse : mesurée sur le nerf SPED, filets moteurs destinés au pédieux, donne les chiffres suivants : 50 - 48 et 46 m/sec.

- L'E.E.G., en mai 1970, montre de très fréquentes bouffées lentes temporo-occipitales.

- L'examen ophtalmologique, en avril 1970, ne montre aucune anomalie du fond d'oeil, aucune calcification à la lampe à fente.

- On note un prurit fréquent, s'accompagnant de phosphorémies à 60 - 80 mg/l. et de phosphatases alcalines à 30 - 35 U.K.A. La prescription d'hydroxyde d'alumine permet la régression des signes.

- L'examen radiologique du squelette montre, au cours de ces 14 mois, une diminution du rapport cortico-diaphysaire du tibia, de 0,65 à 0,40.

- L'anémie est importante, majorée par la néphrectomie sans doute. On note en moyenne 2 M G.R./mm^3, avec 10 000 à 40 000 réticulocytes/mm 3. Les transfusions s'élèvent à 260 ml/kg, soit 6,1 litres de sang en 14 mois.
Une iso-immunisation anti-plaquettaire sera constatée au 9è mois et régressera en quelques semaines. (apport unique d'hématies)

- Le fer sérique atteint 245 γ /100 ml au 14è mois.

- L'uricémie moyenne est de 90 mg/l.

- La protidémie augmente, de 63 à 71 g/l.

- La lipidémie diminue, de 13,5 à 8,80 g/l, de même que la cholestérolémie, de 2,90 g/l. à 1,90 g/l.

Au 2è mois, survenue d'une septicémie à staphylocoque doré, s'accompagnant d'un foyer pulmonaire et d'une réaction pleurale gauches. Régression sous Ampicilline. (l'étiologie n'a pas été précisée. By-pass stérile)

Au 11è mois, survenue d'une hépatite virale :

. les transaminases glutamo-pyruviques s'élèvent de 48 à 190, puis 260

. les transaminases oxalo-acétiques s'élèvent de 47 à 97, puis 170.

On retrouve l'antigène australien.

Le régime comporte : (plus ou moins bien suivi - appétit moyen)

. Protides : 2 g/kg/j. durant 7 mois - 1,7 g/kg/j. les 7 mois suivants.
. Calories : 70/kg
. Sodium : 0,6 mEq/kg/j. Potassium : 1,6 mEq/kg/j.
. Boissons : 75 ml/j. (600 ml/j. d'eau totale)
. Vitamine D : 2 000 u/j. les 5 premiers mois, 4 000 u/j. les 9 mois suivants. Egalement des polyvitamines et 5 mg/j. de Foldine.
. Calcium : 300 mg/j. (et environ 500 mg par le régime)
. Kayexalate : 0,25 g/kg la veille des EER.
. Hydroxyde d'alumine, sous forme de Lithiagel : 3 à 6 cuillères à café par jour, suivant la phosphorémie.

Observation N° 16 - Dominique GRA... Né le 7 août 1956 -

Glomérulonéphrite endo et extra-capillaire.

Ainé d'une fratrie de 3. Les deux autres enfants et les parents sont bien portants.

En novembre 1961, à 5 ans 3 mois, survenue d'une angine et d'une éruption, qui sera suivie d'une desquamation. Les A.S.O. sont à 3 800 u.

En décembre 1961, 3 semaines après, apparition d'un syndrome néphrotique, avec oedèmes, protéinurie entre 5 et 10 g/l. L'azotémie, à 4,50 g/l. le 17 décembre, sera à 0,40 g/l. le 27 janvier 1962.

En mars 1962, à 5 ans 7 mois, Dominique est hospitalisé chez Mr HAMBURGER.

- La tension artérielle est normale.

- Le syndrome néphrotique est biologiquement massif, avec une hématurie microscopique, 260 000 hématies - minute et une azotémie à 1 g/l.

- La biopsie rénale montre une glomérulonéphrite endo et extra-capillaire intense, avec une fibrose interstitielle diffuse et des altérations tubulaires. Les vaisseaux sont normaux.

De 1962 à 1965, on note l'absence d'hypertension artérielle, une anémie modérée, vers 3,9 M. G.R./mm^3. L'hypoprotidémie et l'hyperlipidémie régressent. L'azotémie est entre 0,80 et 1,20 g/l.

De 1965 à 1969, l'enfant mène toujours une vie normale.

- Le retard staturo-pondéral, (à - 2 DS à 8 ans), s'accentue, étant à - 3 DS à partir de 10 ans, en 1966.

- L'anémie augmente : 2,5 M. G.R./mm^3 en 1968, à 12 ans.

- L'azotémie croit : 2 g/l. en 1967, 2,50 g/l. en 1968, puis 2,80 à 3 g/l. début 1969. Pas d'anomalie électrolytique ou acido-basique.

Dominique est hospitalisé dans le service de Mr ROYER, le 11 mars 1969, à 12 ans 7 mois.

- Cliniquement : 1,33 m (- 3 DS) 28 kg (- 2 DS)
Excellent état général. Examen normal. T.A. : 11.7

- Biologiquement :

. N.F.S. : 2,5 M G.R./mm^3, avec 45 000 réticulocytes par mm^3.
. Calcémie : 78 mg/l. Phosphorémie : 62 mg/l. Phosphatases alcalines : 18 U.K.A.
. Azotémie : 3 g/l.
. Créatinémie : 80 mg/l.
. Clearance de la créatinine : 9 ml/min. pour 1,73 m^2
. Natriurèse : 50 mEq/24 h (diurèse 1 000 à 1 500 ml/24 h)

- Radiologiquement :

- Radio pulmonaire normale, avec un rapport cardio-thoracique à 0,46.
- Radios du squelette montrant une ostéoporose, avec un rapport cortico-diaphysaire du tibia à 0,22.
Age osseux : 10 ans.

- E.C.G. normal

- Examen électrologique est normal, avec une vitesse de conduction nerveuse de 56 m/sec.

- Examen ophtalmologique : Fond d'oeil normal. TACR : 30
Examen à la lampe à fente : normal.

On préfère commencer l'hémodialyse périodique précocement, pour éviter la survenue de complications.

Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé le 14 mars 1969, entre l'artère radiale gauche (canule n° 18) et la veine radiale gauche. (canule n° 17)

L'hémodialyse périodique est commencée le 17 mars 1969, à l'âge de 12 ans 7 mois.

EVOLUTION des EER

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Kiil à 1 plaque les 6 premiers mois, puis : soit le Rhône-Poulenc à 6 plaques, soit le Mini Kiil à 2 plaques, soit enfin le Kiil à 1 plaque.

Héparinisation générale :

- durant les 9 premiers mois, 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg par séance.
- Les 7 mois suivants, 60 mg au départ, puis 15 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 120 mg par séance.

Au cours de ces 16 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 138 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,77	0,65	4,9	3,8	16,8	81	28,7	28,3

La tension artérielle ne posera aucun problème, restant autour de 9.5

Le débit sanguin moyen est de 140 ml/min.

Très peu d'incidents techniques :

- une rupture de membrane en début d'EER, au 3è mois
- une coagulation de tubulure veineuse au 16è mois. au 11è mois

LES CATHETERS

Le 9 mai 1969, au 3è mois :

Thrombose des canules artérielle et veineuse, désobstruée par sérum hépariné et fibrinase. (traité ensuite par anti-vitamines K, jusqu'au 4è mois)

Le 27 juin 1969, au 4è mois, 2è thrombose artérielle et veineuse, désobstruée identiquement. Changement de canule artérielle début juillet 1969.
(aura duré 3 mois 1/2)
(la 1ère canule veineuse dure les 16 mois.)
(la 2è canule artérielle dure les 13 mois suivants.)

EVOLUTION durant ces 16 mois.

- L'état général, excellent au début, restera identique. Dominique reprend l'école à la rentrée de septembre.

- La taille augmente de 4,5 cm, en 15 mois. Pas de modification des caractères sexuels secondaires.

- L'âge osseux passe de 10 à 11 ans (âge réel : 12 ans 8 mois à 13 ans 8 mois)

- La diurèse moyenne est de 500 ml/24 h, avec une natriurèse de 30 mEq/24 h.

- Aucun signe de péricardite. Le rapport cardio-thoracique reste entre 0,46 et 0,48.

- Les examens cardiaques montrent :

	au 11è mois	au 15è mois
volume sanguin circulant	2,65 l.	2,29 l.
débit cardiaque	6,62 l/min.	4,37 l/min
index cardiaque	6,18 l/min/m^2	4 l/min/m^2
volume systolique	83 ml/systole	68 ml/systole
indice de débit	2,5	1,9
fréquence cardiaque	80/min.	64/min.

(surface corporelle : 1,07 m^2)

- Aucun signe clinique de neuropathie périphérique.

Les examens électrologiques répétés ne montrent pas d'anomalie majeure. (la vitesse de conduction nerveuse est de 47 m/sec. au niveau du nerf SPED, au 15è mois)

- L'E.E.G. est normal au 15è mois.

- Les examens ophtalmologiques répétés sont normaux. (Fond d'oeil et examen à la lampe à fente)

- On note, du 3è au 16è mois, une hydarthrose froide du genou gauche, sans anomalie biologique ou radiologique.

- L'ostéoporose squelettique persiste, avec un rapport cortico-diaphysaire du tibia à 0,26.

. la phosphorémie moyenne est de 62 mg/l
. les phosphatases alcalines moyennes sont à 16,8 U.K.A.

- L'uricémie moyenne est de 75 mg/l.

- La protidémie passe de 62 à 72 g/l.

- Lipidémie et cholestérolémie ne varient pas.

- L'anémie, à 2 M. G.R./mm^3, avec 10 à 45 000 réticulocytes/mm^3, nécessite 12 ml/kg de sang en 16 mois, soit 440 ml. de culots globulaires.

- Le fer sérique reste autour de 70 γ/100 ml.

- Pas d'infection générale.

- Pas d'hépatite. (aucune variation des transaminases. Recherches d'antigène australie négatives)

Le régime comporte :

- Les 10 premiers mois :

. 1,5 g/kg/j. protides - 63 calories/kg/j.
. 1,5 mEq/kg/j. sodium et potassium
. eau libre (1 litre maximum)
. Calcium : 270 mg/j. (et 400 mg dans les aliments)
. Vitamine D, sous forme de Stérogyl : 12 000 u/j.
. Foldine : 5 mg/j.
. Polyvitamines. Fumafer : 15 mg/kg/j.
. Hydroxyde d'alumine, sous forme de Lithiagel : 2 cuillères à café par jour.

- Les 6 mois suivants :

. 1,3 g/kg/j. protides - 50 à 60 calories/kg/j.
. 0,7 mEq/kg/j. sodium 1 mEq/kg/j. potassium.
. eau de boisson : 500 ml/j.
. Vitamine D : 10 000 u/j.
. Polyvitamines - Calcium : 270 mg/j.
. Hydroxyde d'alumine : 4 cuillères à café par jour.
. Kayexalate : 1 g/kg/semaine (en 3 fois)

Observation N° 17 - Francine GOE... Née le 30 septembre 1955 - Néphronophtise.

Ainée d'une fratrie de 2. Le frère, âgé de 8 ans et les parents sont bien portants.

Grossesse et accouchement normaux. P.N. : 4,5 kg.

Dès les premières années de la vie, on remarque une polydipsie.

En 1966, à l'âge de 11 ans, une recherche systématique de protéinurie est négative.

En septembre 1968, à 13 ans, la polydipsie s'accentue, accompagnée d'asthénie, d'anorexie et de pâleur.

En janvier 1969, on découvre une anémie à 1,8 M G.R. /mm^3 et une azotémie à 1,47 g/l.

Le 6 janvier 1969, à 13 ans 3 mois, Francine est hospitalisée dans le service de Mr HAMBURGER :

- Cliniquement : 1,44 m (- 2 DS) 34 kg (-2 DS) pâleur, T.A. 15.10. Reste de l'examen normal.

- Biologiquement :
  . Anémie à 1,8 M. G.R. /mm^3
  . Azotémie à 2,60 g/l., sans hyperkaliémie, ni acidose.
  . Protéinurie : 0,50 g/24 h.
  . Débit des hématies et leucocytes par minute normal.
  . Il existe un syndrome de perte de sel, avec une natriurèse égale ou supérieure à 20 mEq/24 h.
  (régime sans sel strict : natrémie : 130 mEq/l)

- Les tomographies des reins montrent qu'ils sont de petite taille : 9 cm de haut pour le droit et 8 cm pour le gauche.

- Cystographie et urétéropyélographie rétrogrades sont normales.

- L'azotémie atteint rapidement 3,60 g/l et une dialyse péritonéale est faite, du 8 au 12 janvier 1969.
(à partir de ce moment, la tension artérielle restera normale)

Le diagnostic de néphronophtise, cliniquement évoqué, est confirmé par la ponction-biopsie rénale, le 22 janvier 1969, qui montre les altérations tubulo-interstitielles diffuses prédominantes et l'infiltration inflammatoire du tissu interstitiel.

- Cette biopsie est suivie d'une hématurie importante, nécessitant une transfusion.

- Une 2è dialyse péritonéale est faite du 31 janvier au 3 février 1969.

Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé le 4 février 1969, entre l'artère radiale gauche (canule n° 18) et la veine radiale gauche (canule n° 17)

L'hémodialyse périodique est commencée le 6 février 1969, à 13 ans 4 mois.

EVOLUTION des EER

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Rein de Kiil (1 plaque 5 h, puis 2 plaques 5 h.) durant 13 mois, puis le Rein Rhône-Poulenc, (6plaques, 1 à 2 heures, puis 8 plaques) durant 4 mois.

Héparinisation générale, 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg.

Au cours de ces 17 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 145 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
1,99	0,59	5,2	3,7	17	88	36,4	35,9

La tension artérielle ne posera aucun problème, restant entre 10.6 et 12.8

Le débit sanguin moyen est de 120 ml/min pour le Kiil 2 plaques et de 160 ml/min pour le Rhône-Poulenc 8 plaques.

LES CATHETERS

Le 16 avril 1969, le débit artériel est très insuffisant. L'artériographie montre une endartérite. La canule artérielle est posée plus haut.
(elle a duré 2 mois 12 jours)

Le 7 décembre 1969, débit à nouveau insuffisant, le by-pass est posé à l'avant bras droit.
(la 1ère canule veineuse a duré 10 mois et la 2è canule artérielle a duré 8 mois)

Le 10 février 1970, le débit artériel est insuffisant. On réinsère une canule artérielle n° 17 plus haut.
(la 3è canule artérielle a duré 2 mois)

Le 1er avril 1970, une tentative de fistule artério-veineuse à l'avant-bras gauche échoue. (artère radiale très fine, sans débit)

EVOLUTION durant ces 17 mois.

- L'état général s'améliore dès le premier mois d'hémodialyse. Fracine retourne à l'école en septembre 1969, au 8è mois.

- La taille augmente de 2,1 cm en 17 mois.

- Les règles réapparaissent, irrégulières en avril 1970

- L'âge osseux augmente de 13 ans à 15 ans.

- La diurèse moyenne est de 200 ml/24 h, avec une natriurèse à 20 mEq/24 h.

- On ne note aucune anomalie cardiaque, clinique, radiologique, ou électrique, en faveur d'une péricardite. (le rapport cardio-thoracique reste entre 0,45 et 0,48)

Au 12è mois, en février 1970, on relève :

. volume sanguin circulant : 2,80 l.
. débit cardiaque : 5,43 l/min.
. index cardiaque : 4,42 l/min/m^2
. volume systolique : 60 ml/systole.
. indice de débit :
(surface corporelle : 1,23 m^2 - Fréquence cardiaque à 90/min.)

- Aucun signe clinique de neuropathie périphérique.

. Les 3 examens électrologiques ne montrent pas de modification significative de la chronaximétrie.

. Les tracés de contraction volontaire, dans le jambier antérieur et le pédieux droit montrent :

- le 1er mois, une richesse normale, mais un peu trop de potentiels polyphasiques.
- le 4è mois, un aspect identique.

- le 14è mois, un appauvrissement modéré et une unité grande et large dans le pédieux.

. La vitesse de conduction nerveuse au niveau du SPED ne varie guère : 46, 50 et 45 m/s lors des 3 examens.

- L'E.E.G., au 16è mois, montre un tracé un peu lent, un peu aigu, trop sensible à l'hyperpnée.

- L'examen ophtalmologique, au 14è mois, montre un fond d'oeil normal, une TACR à 30, enfin l'absence de calcification à la lampe à fente.

- L'examen radiologique du squelette montrera l'apparition d'une ostéoporose modérée, le 8è mois, avec un rapport cortico-diaphysaire à 0,36.
Cette ostéoporose régressera après augmentation des doses de calcium et de vitamine D.
Aucun signe de rachitisme ni d'hyperparathyroïdie radiologique.

- La phosphorémie atteint 104 mg/l au 12è mois, à l'occasion d'un arrêt de l'hydroxyde d'alumine 2 mois auparavant. (il existe un prurit, qui régressera rapidement après reprise de l'hydroxyde d'alumine)
Au cours des 17 mois, la phosphorémie moyenne est de 68 mg/l.
Les phosphatases alcalines moyennes à 20 U.K.A.

- L'uricémie moyenne est de 74 mg/l.

- Les protides sanguins augmentent rapidement, de 64 à 73 g/l.

- La lipidémie est variable, passant de 5 g à 11 g/l puis à 7 g/l.

- De même la cholestérolémie varie, passant de 1,70 à 0,95 g/l.

- L'anémie, à 2 M G.R./mm^3, avec 5 à 30 000 réticulocytes au mm^3, nécessite 53,5 ml/kg de sang en 17 mois, soit 1 925 ml de culots globulaires. On ne retrouve pas d'agglutinine irrégulière.

- Pas d'infection générale.

- Survenue d'une hépatite virale au 11è mois :

. Cliniquement : ictère, anorexie, vomissements, amaigrissement de 2 kg en 2 mois.

. Biologiquement : transaminases glutamo-pyruviques à 305, oxaloacétiques à 220.
Recherche de l'antigène australien positive.

Francine aura une asthénie, une anorexie, des nausées

et une insomnie du 11è mois au 14è mois. Elle reprendra seulement l'école au 14è mois.

Le régime comporte :

. 1 à 1,5 g/kg/j. de protides.
. 40 à 45 calories/kg/j.
. 1,5 mEq/kg/j. sodium
. 1 à 1,5 mEq/kg/j. potassium
. Boissons : en moyenne 500 ml/24 h.
. Vitamine D : 8 à 12 000 u/j. les 11 premiers mois, puis 4000 u/j. et interruption au 14è mois.
. Calcium : 800 à 1 000 mg/j. les 11 premiers mois, puis 270 mg/j. et interruption au 14è mois.
. Hydroxyde d'alumine : 2 à 3 cuillères à café jusqu'au 9è mois, interruption de 3 mois, puis reprise, à 8, puis 6, puis 5 cuillères à café par jour.
. Kayexalate, à partir du 2è mois, 0,7 g/kg la veille des EER, et 0,3 g/kg/j. à partir du 8è mois.
. Foldine : 5 mg/j. à partir du 4è mois.
. Polyvitamines : à partir du 4è mois.

Ce régime n'a pas été bien suivi, lors de l'hépatite, du 11è au 13è mois.

Observation N° 18 - Alain CAU... né le 23 août 1948 -

Syndrome néphrotique.

Début en juillet 1953, après une maldie éruptive, par des oedèmes généralisés avec ascite, à l'âge de 5 ans.

Protéinurie 3 g/l. Protidémie : 49 g/l. Lipidémie : 21 g/l.

La rémission est obtenue après 10 jours d'A.C.T.H.

En septembre et novembre 1953, 2 rechutes du syndrome néphrotique, sans hypertension artérielle, mais avec apparition d'une hématurie microscopique.

Alain est hospitalisé durant 1 an, de novembre 1953 jusqu'à août 1954, à l'âge de 6 ans. Les divers traitements demeurent inefficaces, qu'il s'agisse d'A.C.T.H., de cortisone, d'héparine, voire d'auto-hémothérapie ou d'impaludation. L'hématurie microscopique disparait en janvier 1954, elle aura duré 6 mois.

On note une septicémie à streptocoque viridans et une cellulodermite infectieuse du siège.

De août 1954 à janvier 1956, soit de 6 ans à 7 ans 1/2, durant 18 mois, on fait un traitement discontinu par cortisone et A.C.T.H.

L'état clinique est satisfaisant, mais la protéinurie persiste, 2 à 3 g/24 h.

De janvier 1956 à juin 1961, soit de 7 ans 1/2 à 13 ans, la protéinurie persiste, 1 à 2 g/24 h, sans syndrome néphrotique, clinique ou biologique, sans hématurie microscopique, ni insuffisance rénale ; mais avec une tension artérielle à 15.10, à partir d'octobre 1960, à 12 ans.

Durant cette période, on note : des oreillons, une scarlatine et une typhoïde.

En juin 1961, à 13 ans, une biopsie rénale montre une glomérulonéphrite chonique et des lésions vasculaires dues à l'hypertension.

De 1961 à 1968, soit de 13 à 20 ans, la tension artérielle est assez bien contrôlée par le Népressol. L'azotémie reste autour de 0,50 g/l. jusqu'à octobre 1967, où elle atteint 1 g/l.

Un an plus tard, en septembre 1968, Alain est hospitalisé à Auxerre, pour une crise de tétanie, puis transfèré dans le service de Mr ROYER.

- Cliniquement, la tension artérielle est à 20.10

- Biologiquement :

. N.F.S. : 2,3 M G.R./mm^3
. Ionogramme sanguin : azotémie à 4,50 g/l., sans hyperkaliémie. P.H. : 7,26
. Calcémie : 63 mg/l.
. Protéinurie : 5 g/24 h. (diurèse 1 500 ml/24 h.)
. Clearance de la créatinine : 2 ml/min.

- Radiologiquement :

. cardiomégalie modérée.
. épanchement pleural gauche minime.

L'excellent état psychologique du malade et de sa famille permet de commencer un traitement actif de l'insuffisance rénale chronique :

- Une première dialyse péritonéale est faite, du 13 au 24 septembre, d'abord continue, puis discontinue :

. durée : 96 heures. Remplissage : 130 litres de glucosé isotonique et 5 litres de glucosé hypertonique.

. le poids chute de 2 kg. La tension artérielle est à 12.7. L'acidose est corrigée.

. l'azotémie passe de 5 g/l. à 1,95 g/l.

. enfin, la cardiomégalie et l'épanchement pleural gauche régressent.

- Durant cette dialyse, le 20 septembre 1968, création d'une fistule artério-veineuse entre l'artère radiale et la veine radiale superficielle du poignet gauche. Anastomose latéro-latérale, avec un double surjet de Tevdek 7/0. Ligature de la veine en aval de la fistule.

- La fistule est d'emblée perméable. Le réseau veineux du membre supérieur gauche sera distendu en une quinzaine de jours.

- Une deuxième dialyse péritonéale est faite du 1er au 2 octobre 1968, car l'azotémie atteint 4 g/l.

Le 4 octobre 1968, insertion d'une canule de 4 mm dans la veine radiale gauche et d'une canule dans la veine préalablement artérialisée, 5 cm au dessous de la canule veineuse. (on utilise une canule artério-veineuse spéciale, en silicone tressé, sans tip de Teflon.)

L'hémodialyse périodique est commencée le 5 octobre 1968, à l'âge de 20 ans 2 mois.

EVOLUTION des EER durant ces 3 mois et demi.

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Rein de Kiil à 2 plaques.

Héparinisation générale : 80 mg. au départ, puis 20 mg. toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg. par séance.

Au cours de ces 3 mois 1/2 d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 33 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
2,10	0,60	5	4	17	96	53	52

La tension artérielle restera entre 14.9 et 16.10 , sous 1 mg/kg/j. de Népressol.

LES CATHETERS durant ces 3 mois 1/2 :

Le 1er novembre 1968, une thrombose artérielle et veineuse désobstruée par le sérum hépariné.

Le shunt sera enlevé le 25 janvier 1969, après la transplantation rénale et aura donc duré 2 mois et 25 jours.

EVOLUTION

Alain reprend rapidement une bonne activité.

La diurèse moyenne est de 200 ml/24 h.

Aucun signe de péricardite.

Pas de signe clinique de neuropathie périphérique.

Les examens électrologiques, aux 1er et 3è mois, en octobre et décembre 1968, montrent :

. une chronaxie restant élevée, à 3, puis 4 ms, dans le pédieux droit.

. des tracés de contraction volontaire, dans le jambier antérieur et le pédieux droit, avec de nombreux potentiels polyphasiques.

. une vitesse de conduction nerveuse, au niveau du nerf SPED, de 44 puis 41 m/sec.

L'anémie, à 1,7 M. G.R./mm^3, nécessite 3 600 ml de culots globulaires en 3 mois 1/2

Le régime comporte :

. 1g/kg/j. protides
. 0,3 mEq/kg/j. sodium 0,7 mEq.kg/j. potassium
. Eau : 600 ml/j.
. 500 mg/j. Calcium Sandoz
. 15 g. Kayexalate avant chaque EER.

LA TRANSPLANTATION RENALE

Examen génotypique : H.L.A. semi-identique.

Examen phénotypique : 2 identités.
2 incompatibilités potentielles.

Culture mixte de lympocytes : 3,1 % de cellules transformées.

Les examens pré-opératoires chez la mère, âgée de 50 ans, sont normaux.

Le traitement comporte, avant l'intervention :

. Azathioprine : 3 mg/kg/j. pendant 7 jours.
. Sérum anti-lymphocyte : 3 injections de 2,5 ml à un jour d'intervalle.

Transplantation rénale, le 23 janvier 1969, à 20 ans 5 mois.

Implantation iliaque droite du rein gauche de sa mère et néphrectomie droite.

Cystoscopie et montée de sonde urétérale droite n° 14.

" Dissection de l'axe iliaque sans difficulté. L'hypogastrique a un diamètre de 7 mm et le tronc commun est long de 4 cm. Ligature des 2 branches de bifurcation et section du tronc commun qui est retourné par en dessous.
Dissection de la veine cave et de la veine iliaque externe.
Le rein parvient après perfusion. Sa veine est très courte. On l'implante dans le flanc de la veine cave clampée latéralement.
Suture à l'éthicon 4/0 étanche d'emblée.
Suture artérielle termino-terminale sur l'hypogastrique, au même fil. Les 2 artères correspondent au point de vue diamètre. Suture étanche après 40 minutes d'ischémie totale. On note alors un spasme important sur l'artère rénale qui se réduit à 3 mm de diamètre sur 1 cm de long. Le rein est assez mou.
L'injection adventicielle de xylocaïne fait cesser ce spasme progressivement.
La diurèse ne reprend que vers la 28è minute.
Anastomose urétéro-urétérale sur sonde à l'éthicon monofil 4/0.
2 drains de Redon, l'un lombaire, l'autre iliaque. 3 clips repèrent les berges du rein qui n'est pas fixé.
Diurèse abondante en fin d'intervention."

EVOLUTION après la transplantation rénale.

Durant les premières 24 heures, la diurèse est de 3 litres, l'azotémie chute de 1,90 à 1,05 g/l. et la créatinémie de 47 à 30 mg/l.

Aux 2è et 3è jours, la diurèse chute à 1 000, puis 30 ml/24 h. Il existe une hématurie macroscopique. L'azotémie monte à 3,20 g/l et il faut faire une série d'EER : 6, du 3è au 21è jour.
(Shunt de Scribner posé à l'vant-bras droit au 3è jour.)

Une biopsie rénale est faite au 4è jour et entraine un saignement en jet : le rein a bon aspect, les artères hypogastrique et rénale sont bien battantes. On enlève la sonde urétérale obturée par un caillot.

L'examen histologique montre des glomérules normaux, des artérioles normales, une endartérite fibreuse importante des artères interlobulaires. Des lésions tubulaires intenses et une très minime infiltration interstitielle.

Certes, la diurèse va reprendre progressivement, atteignant 500 ml/24 h. vers le 10è jour et 2 à 3 l./24 h, à partir du 20è jour, avec une azotémie entre 1,50 et 2 g/l., sans EER.

Mais de graves complications vont survenir :

- Un volumineux hématome de la fosse iliaque droite, avec une anémie à 900 000 G.R./mm^3, nécessitant une exsanguino-transfusion, au 6è jour. (2 jours après la biopsie rénale)

- Une septicémie à Escherichia Freundi, découverte au 7è jour et traitée par Gentalline et acide nalidixique durant un mois.

- Une fistule urétérale, se manifestant vers le 20è jour par un écoulement urinaire anormal à l'orifice du drain de Redon. L'urétéropyélographie rétrograde montre la fistule avec un gros décollement latéro-vésical.

- L'intervention, au 28è jour, découvre une poche uro-purulente de 500 ml. et une nécrose complète du bout de l'uretère du rein greffé.

- L'anastomose est refaite en 8 points, au fil 0000, après résection de l'uretère nécrosé.

- Au 35è jour, la persistance de la fièvre, une hémature permanente et la récidive de la fistule urétérale, font procéder à la néphrectomie du transplant.
On constate alors un abcès, contenant environ 200 ml de pus, au niveau du pôle supérieur du greffon.

- Au 55è jour, il faudra évacuer un hématome infecté, de 500 ml., dans la fosse iliaque droite.

La tension artérielle est restée autour de 15.10

Durant cette période, le traitement immunosuppresseur a été le suivant :

- Sérum anti-lymphocyte : 2,5 ml/j. les 5 premiers jours.

- Azathioprine, du 1er au 30è jour :

3 mg/kg/j. 10 jours
1 mg/kg/j. 10 jours
2 mg/kg/j. 10 jours

- Corticoïdes, du 1er au 26è jour :

. Phosphate de Betaméthasone :

0,5 mg/kg/j. 17 jours
1/5 mg/kg/j. 5 jours

. Prednisone :

0,5 mg/kg/j. 4 jours.

L'hémodialyse périodique est reprise le 2 mars 1969, avec le shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, posé le 26 janvier 1969, entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant-bras.

EVOLUTION des EER :

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Rein de Kiil à 2 plaques, durant les 15 premiers mois, puis avec le Rein Rhône-Poulenc à 8 plaques.

Héparinisation générale, 80 mg. au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg par séance.

Au cours de ces 16 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 127 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
2,04	0,73	5	3,9	15,8	98	53,4	52

La tension artérielle, entre 18.11 et 20.12, malgré l'ultrafiltration efficace et le régime, impose un traitement par le Népressol 1 mg/kg/j. dès le 8è mois.
La tension restera ensuite autour de 15.9

Le débit sanguin moyen est de 200 ml/min.

LES CATHETERS durant ces 16 mois.

En août 1969, au 10è mois, on note une infection, une thrombose puis une hémorragie de la canule veineuse, qui est changée.
(elle aura duré 7 mois)

En septembre 1969, au 11è mois, infection de la canule veineuse.

Le 15 octobre 1969, hémorragie au niveau de la canule artérielle. Le shunt est retiré le 20 octobre 1969.
(la 2è canule veineuse aura duré 2 mois. La canule artérielle aura duré 9 mois.)

A partir du 21 octobre 1969, on utilisera une fistule, créée à l'avant-bras gauche, le 21 avril 1969, (anastomose latéro-latérale entre l'artère cubitale et une veine de fin calibre)
Aucune complication.

EVOLUTION durant ces 16 mois.

Après l'échec de la transplantation rénale, le moral d'Alain est bien sûr mauvais, mais il est courageux, bien soutenu par sa famille et va reprendre ses études de 1ère année de droit, au bout d'environ 2 mois, lorsque son état général sera amélioré. (réussira son examen en septembre, au 11è mois)

Le poids, qui était à 45 kg au début, sera à 57 kg au 20è mois.

La diurèse moyenne est de 150 à 200 ml/24 h. ,du 5è au 11è mois, avec 5 à 10 mEq/24 h de natriurèse, puis chute à 30 ml/24 h et devient nulle au 14è mois.

On note l'absence de péricardite et la stabilité, à 0,40, du rapport cardiothoracique. Au 14è mois, la survenue d'un oedème pulmonaire fait augmenter l'ultra-filtration, diminuer l'eau et le sodium du régime, enfin donner du Nepressol.

Chez ce sujet, porteur d'une fistule artério-veineuse à l'avant-bras gauche, on note :

11 mois après création de la fistule		13 mois après
volume sanguin circulant	3,63 l.	3,56 l.
débit cardiaque	4,35 l./min	3 l./min
index cardiaque	2,6 l./min/m^2	1,7
volume systolique	68 ml/systole	42 ml/systole
fréquence cardiaque	64/min	70/min
indice de débit	1,2	0,84

La neuropathie périphérique, électriquement débutante peu avant la transplantation, est ensuite majeure :

- Cliniquement, avec des sensations de brûlures des plantes, une abolition des réflexes achilléens, une forte diminution de la force musculaire des extenseurs des gros orteils. Les troubles subjectifs régresseront vers le 10è mois et les troubles objectifs persistent encore en juin 1970, au 20è mois. (essentiellement l'abolition des réflexes achilléens.)

- Electriquement, avec une atteinte importante :

. Chronaxies, dans le pédieux droit, à 25 ms au 7è mois et à 30 ms au 19è mois.

. Tracés de contraction volontaire dans le jambier antérieur restant très appauvris, faits de très larges potentiels polyphasiques.

. Pédieux quasi-dénervé, inexcitable par la stimulation du nerf SPED.

- L'examen ophtalmologique montre : un fond d'oeil avec des artères un peu brillantes. Une TACR : 55.
Des dépôts cristallins à la lampe à fente, au 19è mois.

- Les radios du squelette ne montrent pas d'anomalie.
Le rapport cortico-diaphysaire du tibia reste autour de 0,40 - 0,50.

. Phosphorémie moyenne : 70 mg/l.
. Phosphatases alcalines moyennes : 8 U.K.A.

- Uricémie moyenne : 86 mg/l.

- La protidémie augmente de 58 à 71 g/l.

- La lipidémie et la cholestérolémie ne varient guère.

- L'anémie, à 1,7 M G.R./mm^3, avec 20 à 30 000 réticulocytes/mm^3, nécessite 8,2 litres de culots globulaires en 16 mois. (on notera, au 15è mois, une iso-immunisation anti-leucocytaire)

- Le fer sérique va atteindre 300 γ /100 ml.

- Pas d'infection générale notable.

- Découverte d'un anticorps anti-australien positif au 20è mois, sans anomalie clinique ou biologique autre.

Le régime comporte :

. 2 g/kg/j. de protides jusqu'au 10è mois, puis 1,5 et 1 g/kg/j.
. 55 calories/kg/j. jusqu'au 10è mois, puis 50 et 42 calories/kg/j.
. 0,7 mEq/kg/j. de sodium et 1,5 mEq/kg/j. de potassium, jusqu'au 14è mois, puis 0,3 mEq/kg/j. de sodium et 1 mEq/kg/j. de potassium.
. Eau des aliments 1 000 ml/j. et de boisson 750 ml/j., jusqu'au 14è mois, puis 900 ml/j. et 300 ml de boisson.
. 500 mg de vitamine B 1, 500 mg de vitamine B6 et 300 mg d'acide panthoténique jusqu'au 6è mois, de même que 10 mg/j. de Foldine.
. Stérogyl, 20 000 puis 10 000 u/j.

. Polyvitamines : 2 comprimés par jour.
. Kayexalate, avant les EER, 1 à 1,5 g/kg/semaine.
. Lithiagel : 2 cuillères à soupe par jour.
. Méthyl-Dopa : 10 mg/kg/j. jusqu'au 10è mois, puis 20 mg/kg/j.

Observation N° 19 - René TOU... né le 8 décembre 1950 -

Syndrome néphrotique.

Pas d'antécédent notable. 3è enfant de la fratrie, frère, soeur et parents sont bien portants.

En avril 1957, à 6 ans 6 mois, survenue d'un syndrome néphrotique, avec oedèmes du visage et des chevilles. Protéinurie : 14 g/l. Hypoprotidémie. Cholestérolémie totale : 5,30 g/l.

D'avril à décembre 1957, régression clinique et biologique du syndrome néphrotique, sous traitement par Cortancyl, 1,5 mg/kg/j. durant 1 mois et 1 mg/kg/j. 4 jours sur 7 durant 7 mois.

En mai 1959, à 8 ans 6 mois, rechute du syndrome néphrotique, traitée par 2 mois d'ACTH. La protéinurie régresse.

En mai 1961, à 10 ans 6 mois, 2è rechute, traitée par Cortancyl et extraits thyroïdiens durant 5 mois, jusqu'en octobre 1961.

En février 1962, à 11 ans 2 mois, 3è rechute.

La biopsie rénale, faite à Clermont-Ferrand, montre : "une atteinte tubulaire, avec clarification cellulaire. Une fibrose glomérulaire, avec plusieurs pains à cacheter. Fibrose et oedème interstitiels. Infiltrats lymphoplasmocytaires. Capsule épaissie, scléreuse, infiltrée d'éléments inflammatoires."

De 1962 à 1966, on remarque une polyuro-polydipsie. René suit un régime peu salé.

Le 15 décembre 1966, à 16 ans, il est admis dans le service de Mr HAMBURGER, à la suite de vomissements :

- Cliniquement : coma vigil avec convulsions. Déshydratation. Tension artérielle normale.

- Biologiquement :

. N.F.S. : 2,3 M G.R./mm^3

. Ionogramme sanguin : azotémie : 5,60 g/l.
chlorémie : 66 mEq/l.
natrémie : 105 mEq/l.
kaliémie : 4,8 mEq/l.

Une dialyse péritonéale est faite, du 15 au 19 décembre 1966 :

Durée : 76 heures. Remplissage : 28 litres de glucosé isotonique et 3 litres de glucosé hypertonique.

Le coma régresse progressivement et l'on obtient, en fin de dialyse,
une azotémie : 2,10 g/l.
une chlorémie : 94 mEq/l.
une natrémie : 146 mEq/l.
une kaliémie : 3,1 mEq/l.
une calcémie : 60 mg/l.

De décembre 1966 à décembre 1967 :

- La tension artérielle passe de 11.7 à 16.10

- L'anémie est à 2 M - 2,3 M G.R./mm^3

- L'azotémie reste entre 1 g/l. et 1,50 g/l., sous un régime apportant 0,75 g/kg/j. protides - 2 mEq/kg/j. de sodium, 1 200 ml/j. de boissons (diurèse 1 200 à 1 500 ml/24 h, avec protéinurie : 0,5 - 1 g/24 h, sans anomalie du débit des éléments dans les urines.)

- La calcémie est entre 65 et 80 mg/l., avec un apport de 1 g de Calcium Sandoz/j., 8 000 u/j. de vitamine D

Le 28 juin 1968, à 17 ans 6 mois, l'azotémie atteint 3,20 g/l., la créatinémie 200 mg/l. Tension artérielle : 17.11

- Le fond d'oeil montre un reflet cuivré des artérioles, une petite hémorragie à gauche.

- L'examen cardiaque : E.C.G. normal. Rapport cardio-thoracique : 0,61.

- L'examen électrologique donne une vitesse de conduction nerveuse, sur le SPED, de 57 m/sec.

- L'E.E.G. est très perturbé, avec de nombreuses ondes aiguës diffuses et des pointes à maximum antérieur gauche.

- L'examen radiologique du squelette montre une ostéo-

porose, des métaphyses irrégulières. Les lamina dura sont visibles.
Le rapport cortico-diaphysaire du tibia : 0,46.
L'âge osseux est de 15 ans 6 mois.

De juillet à octobre 1968, la tension artérielle atteint 20.12, sous Aldomet et Décaserpyl. La calcémie est entre 50 et 60 mg/l., malgré Calcium et vitamine D. L'azotémie atteint 3 g/l.

Un shunt de Scribner en Teflon-Silastic est posé le 14 octobre 1968, entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant-bras.

L'hémodialyse périodique est commencée le 16 octobre 1968, à 17 ans 10 mois.
Elle sera réalisée en 3 étapes principales : au Centre d'Evian, dans le service de Mr ROYER, au Centre Edouard Rist.

Au Centre d'Evian : de fin octobre 1968 à fin janvier 1969.

Au cours de ces 3 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 26 EER :

Azotémie g/l		Kaliémie mEq/l.	Poids Kg	
avant EER	après EER		avant EER	après EER
2	0,70	4	36,5	35

- L'état général est rapidement amélioré.

- La tension artérielle, initialement difficile à contrôler sous Aldomet, reste entre 12.7 et 15.9 à partir de la 11è hémodialyse et ceci sans hypotenseur.

- L'anémie nécessite environ 300 ml. de culots globulaires.

- La canule artérielle est replacée plus haut le 4 décembre 1968, en raison d'un anévrysme de la jonction spontanément rompu. (a duré 50 jours)

Le régime comporte :

. 1,5 g/kg/j. protides - 60 calories/kg/j.
. 500 ml/j. de boissons.

Dans le service de Mr ROYER, de fin janvier à fin août 1969.

EVOLUTION des EER :

2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le Rein de Kiil, 1 plaque durant 5 heures et 2 plaques durant 5 heures, les 3 premiers mois ; ensuite : 1 plaque durant 2 heures et 2 plaques durant 8 heures.

- Héparinisation générale : 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg par séance.

- Au cours de ces 7 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 53 EER :

Azotémie g/l.		Kaliémie mEq/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après	avant	après			avant	après
2,09	0,51	4,7	3,4	18	74	36,5	35,9

La tension artérielle demeure à 14.9 - 16.9, malgré le Népressol, 0,75 mg/kg/j.

Le débit sanguin moyen est - de 204 ml/min avec le shunt
- de 144 ml/min avec la fistule (utilisée à partir du 10.6.69, une fois sur deux EER)

LES CATHETERS (voir tableau)

Le 6 février 1969, en raison d'une infection à staphylocoque doré de la canule artérielle, le by-pass est posé entre l'artère radiale droite et une veine superficielle de l'avant-bras. (la canule artérielle, remontée, a duré 62 jours. La canule veineuse a duré 112 jours)

Le 24 mars 1969, une fistule est créée à l'avant-bras gauche, entre le bout distal de l'artère radiale, qui bat et a un calibre de 2 mm et une veine radiale superficielle issue de la salvatelle du pouce, de calibre identique.

Anastomose oblique termino-terminale des deux vaisseaux, par trois surjets de fil monobrin 5 x 0. Au déclampage, l'anastomose est perméable, la veine thrille un peu.

EVOLUTION durant ces 7 mois.

- L'état général est bon.

- La taille reste stationnaire, à 1,47 m.

- La diurèse est aux alentours de 30 ml/24 h, avec une natriurèse quasi nulle.

- Aucun signe de péricardite.

- Pas de signe clinique de neuropathie périphérique.

- L'examen électrologique du 25 février 1969 montre, au 5è mois :

. Chronaximétrie :

	Rhéobase	Chronaxie
Jambier antérieur droit :	4 mA	0,6 mS
Pédieux droit..... :	2,6 mA	0,55 mS

. Electromyographie :

- dans le jambier antérieur, le tracé de contraction volontaire est riche, mais contient un nombre anormalement élevé de potentiels polyphasiques.

- dans le pédieux, une unité motrice s'accélère un peu trop, dans un tracé par ailleurs riche.

. Vitesse de conduction nerveuse : la mesure faite sur le nerf SPED, filets destinés au pédieux, a donné le chiffre de 56 m/sec.

- L'examen électrologique du 29 mai 1969, au 8è mois, montre un tracé de contraction volontaire assez pauvre dans le jambier antérieur et le pédieux, avec des potentiels polyphasiques.
V.C.N. : 53 m/sec.

- L'ostéoporose persiste, mais le rapport cortico-diaphysaire du tibia est à 0,50. Phosphorémie moyenne : 45 mg/l. Phosphatases alcalines moyennes : 33 U.K.A.

- L'anémie est stable, à 2 M G.R./mm^3, avec 25 000 réticulocytes/mm^3, sans transfusion

- Fer sérique moyen : 197 γ /100 ml.

- Pas de problème infectieux général. Pas d'hépatite.

- Uricémie moyenne : 86 mg/l.

- La protidémie augmente de 67 à 79 g/l.
Lipidémie et cholestérolémie invariables.

Le régime comprend :

. protides : 1,5 g/kg/j. - 60 calories/kg/j.
. 0,5 mEq/kg/j. de sodium - 1,7 mEq/kg/j. potassium.
. Boissons : 300 ml/j.
. Gluconate de calcium : 1 g/l.
. Vitamine D : 20 000 , 28 000 puis 36 000 u/j.
. Foldine : 5 mg/j.
. Hydrosols polyvitaminés BON : 2 cuillères à café/j.
. Népressol : 0,75 mg/kg/j. à partir du 3è mois.
. Hydroxyde d'alumine sous forme de Lithiagel :
2 cuillères à café par jour, à partir du 4è mois.

- René est hémodialysé à Clermont-Ferrand, en septembre 1969, sans problème particulier. (aucune transfusion)

Au Centre Edouard Rist, du 1er octobre 1969 au 1er juillet 1970

Au cours de ces 9 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 80 EER :

Azotémie g/l.		Kaliémie mEq/l avant	Hématocrite %	Poids Kg	
avant	après			avant	après
2,19	0,61	4,9	18,8	36,5	35,8

Les problèmes principaux seront :

- L'anémie, nécessitant 27 ml/kg de sang en 9 mois, soit 1 litre sous forme de culots globulaires. (examens immuno-hématologiques négatifs)

- Les complications liées aux cathéters.

. le 3 octobre 1969 : infection à staphylocoque blanc des orifices du by-pass.

. le 20 octobre 1969, saignement par l'orifice artériel du by-pass, avec important hématome.

. le 29 octobre 1969 : ablation du by-pass. (celui-ci aura duré 263 jours)

- La taille augmente d'un centimètre en 9 mois.

Observation N° 20 - Madeleine BEL... née le 22 décembre 1947 - Polykystose rénale.

Grossesse et accouchement normaux. Les parents et les six autres enfants sont bien portants.

En juillet 1950, à 2 ans 1/2, survenue d'une hématurie importante.

En juillet 1951, à 3 ans 1/2, les hématuries se répètent et l'on remarque une polyurie-polydipsie.

En juillet 1960, à 12 ans 1/2, on découvre une anémie à 2,3 M G. R. /mm 3 et une azotémie, à 1,45 g/l.

L'enfant est alors hospitalisée dans le service de Mr ROYER.

- Cliniquement : les reins sont durs, volumineux. La tension artérielle est normale.

- Biologiquement :

. hémogramme : 2,8 M G. R. /mm^3
. azotémie : 1,25 g/l.
. protéinurie : 2 g/24 h.
. hématurie microscopique : 300 000 hématies/min.
. dilution-concentration : 1 001 - 1 010.
. clearance de la créatinine corrigée : 18 ml/min.

- La pyélographie confirme le diagnostic de polykystose rénale.

De août 1960 à août 1962, l'anémie nécessite plusieurs transfusions. L'azotémie, autour de 2 g/l., atteint 3,50 g/l. en février 1962, transitoirement.
La calcémie est normale, mais la phosphorémie est entre 80 et 100 mg/l. (phosphatases alcalines vers 15 U. B.)

Les radios du squelette montrent une ostéoporose et des microgéodes.

De août 1962 à mars 1963, l'anémie persiste, aggravée par de nombreuses hématuries. L'azotémie est autour de 3 g/l.
Un examen électrologique montre une atteinte neurogène périphérique débutante.

Le 10 mars 1963, à 15 ans 3 mois, survenue de convulsions, puis d'un coma avec hémiplégie gauche.
La tension artérielle est à 10.6
La calcémie : 72 mg/l.
L'azotémie est à 3 g/l.
Il existe une hyper kaliémie : 8 mEq/l. et une acidose.
(réserve alcaline : 12 volumes pour 100 ml.)

Les troubles régressent, après une séance de rein artificiel, le 12 mars 1963.

LA TRANSPLANTATION RENALE

- Examen génotypique : H. L. A. semi-identique.
- L'étude phénotypique n'a pas été réalisée avec les antigènes actuels.
- Groupes érythrocytaires : A +

- Les examens pré-opératoires chez la mère, âgée de 39 ans, sont normaux.

- Le traitement pré-opératoire comporte :

Cobalthérapie diffuse : 150 rads 5 jours avant l'intervention
150 rads la veille de l'intervention.

- Transplantation rénale, le 22 avril 1963, à 15 ans 4 mois.

. Implantation iliaque droite du rein gauche de sa mère et double néphrectomie. Splénectomie.
Anastomose veineuse termino-latérale sur l'iliaque externe, anastomose artérielle termino-terminale avec l'hypogastrique. Ischémie : 40 minutes.

. Anastomose urétéro-urétérale.

- Evolution post-opératoire :

- La fonction rénale immédiate est nulle et le restera les jours suivants.

- 7 épurations extra-rénales sont faites en un mois, du 25 avril au 27 mai 1963.

- Une infection pulmonaire grave débute dès la 1ère semaine d'hémodialyse. (il existe alors une pancytopénie)

- L'enfant décède le 30 mai 1963, dans un tableau de convulsions généralisées.

- L'examen anatomique montre :

. une nécrose corticale diffuse au niveau du rein greffé. (les anastomoses vasculaires et urétérales sont normales)

. un épanchement pleural bilatéral et péricardique.

. une aspergillose pulmonaire abcédée.

Observation N° 21 - Patrick LES... né le 17 septembre 1950 - Néphrocalcinose.

Grossesse et accouchement normaux. P.N. : 4, 320 kg.

Dès les premières semaines de la vie, on remarque une

stagnation pondérale, des vomissements et une fièvre irrégulière.

A 8 mois, déshydratation aiguë, avec fièvre et diarrhée.

A 12 mois, on note une polydipsie.

En décembre 1952, à 27 mois, l'enfant ne pèse que 8 kg (- 3 DS). On découvre une infection urinaire et une azotémie à 1,20 g/l.
Les examens urologiques éliminent une uropathie malformative.

En avril 1953, à 2 ans 7 mois, les radios d'abdomen montrent des calcifications rénales diffuses, bilatérales. (notons l'administration de 90 mg de vitamine D, de la naissance à 15 mois.)

En octobre 1953, à 3 ans, l'enfant est hospitalisé dans le service de Monsieur DEBRE :

- Outre l'hypotrophie staturo-pondérale, la polyuro-polydipsie et l'instabilité thermique, on note un nystagmus myopique congénital, avec choroïdite myopique et colobome bilatéral.

- Biologiquement, l'azotémie est autour de 0,60 g/l. Il n'existe pas d'acidose. Calcémie et phosphorémie sont normales, de même que les phosphatases alcalines. Le débit des hématies et leucocytes par minute est normal. Il n'existe ni protéinurie, ni aminoacidurie. La clearance de la créatinine est de 24 ml/min.

De 1953 à 1963, l'azotémie augmente progressivement et l'on observe plusieurs crises de colique néphrétique, avec parfois expulsion de calculs.

Le 2 novembre 1963, à 13 ans 2 mois, l'enfant est hospitalisé dans le service de Mr ROYER pour des convulsions.

- Cliniquement : 29 kg - 1,35 m. Tension artérielle 14.11. Diurèse : 1 000 à 1 500 ml/24 h.

- Fond d'oeil et électro-encéphalogramme normaux.

- Hémogramme : 2,6 M G.R./mm^3. Azotémie : 3,80 g/l.

- Calcémie : 70 mg/l. Phosphorémie : 70 mg/l.

- Clearance de la crétinine : 19 ml/min.

- Il existe une ostéoporose, avec un rapport cortico-diaphysaire du tibia à 0,30.

- On prescrit 50 gouttes par jour de Stérogyl et du calcium, 1 g/kg/j. de protides

La tension artérielle atteint progressivement 17.12, chutant à 15.10, grâce à la restriction hydro-sodée et à la Réserpine.

De novembre 1963 à février 1964, l'anémie s'accentue, nécessitant des transfusions, l'azotémie atteint 4 g à 4,50 g/l. La phosphérmie augmente à 100 mg/l., chutant sous hydroxyde d'alumine.

Le 11 mars 1964, à 13 ans 6 mois, l'azotémie atteint 5,30 g/l. et la natrémie est à 126 mEq/l.
On fait une séance de rein artificiel qui corrige les troubles, ramenant l'azotémie à 1,20 g/l.

LA TRANSPLANTATION RENALE

- Examen génotypique : H.L.A. semi-identique.
- Examen phénotypique : 3 identités, 1 incompatibilité certaine.
- Groupes érythrocytaires : O +

Les examens pré-opératoires chez le père, âgé de 52 ans, sont normaux.

Le traitement pré-opératoire comporte :

Azathioprine : 3 mg/kg/j. : 3 jours
4 mg/kg/j. : 2 jours
5 mg/kg/j. : 3 jours

Transplantation rénale, le 23 mars 1964, à 13 ans 6 mois.

- Implantation iliaque droite du rein droit de son père. Splénectomie.

" - Incision xypho-pubienne. Anastomose veineuse termino-latérale sur la veine cave et anastomose artérielle termino-terminale sur l'hypogastrique.
- Ischémie : 42 minutes. Reprise rapide de la diurèse.
- Implantation urétéro-vésicale sur sonde, points séparés, au catgut, sans enfouissement.
- Drain de Redon. "

On fera une irradiation thymique de 500 rads, 1 mois après la transplantation rénale.

La néphrectomie bilatérale est faite 2 mois après la transplantation.

Evolution post-opératoire.

- Fonction rénale immédiate :

. la diurèse des 24 premières heures est de 2,8 l.
. l'azotémie chute rapidement, de 3,60 à 0,45 g/l. dès les 3 premiers jours.

- Fonction rénale ultérieure :

. la diurèse se maintient entre 1 500 et 2 000 ml/24 h.
. l'azotémie reste entre 0,30 et 0,70 g/l/ et la créatinémie entre 11 et 25 mg/l., du 1er au 14è mois.
. du 14è au 42è mois, la fonction rénale se dégrade progressivement, l'azotémie atteignant lentement 3 g/l. et la créatinémie 90 mg/l.
. au 42è mois, on commence l'hémodialyse chronique.

- Patrick recommence rapidement à travailler.

- L'hypertension artérielle régresse dès le premier mois après la transplantation, mais récidive à partir du 17è mois, lorsque l'insuffisance rénale progresse. (nécessitant un traitement hypotenseur)

- Une neuropathie périphérique se déclare cliniquement 9 mois après le début de l'insuffisance rénale, marquée par des crampes des mollets et une diminution des réflexes achilléens.

. les examens électrologiques, aux 34è et au 42è mois, montrent une élévation croissante des chronaxies du pédieux : 3 ms et 3,8 ms. Egalement des tracés de contraction volontaire dans le jambier antérieur très polyphasiques, enfin une diminution de la V.C.N. du SPED : de 37 à 29 m/s.

- Les radios du squelette montrent une ostéoporose modérée jusqu'au 18è mois. Ensuite, on note un crâne d'aspect vermoulu, des images de résorption sous périostée au niveau des phalanges, une ostéoporose importante. Au 42è mois, ces lésions seront très intenses, avec une lyse de l'extrêmité des clavicules.

- Phosphorémie, phosphatases alcalines et calcémie sont normales jusqu'au 21è mois. Ensuite la phosphorémie est basse, vers 30 mg/l., les phosphatases alcalines élevées, à 40 - 45 U.K.A., la calcémie est normale. Lors de l'insuffisance rénale terminale, la phosphorémie s'élève, les phosphatases alcalines diminuent, à 20 U.K.A. environ et la calcémie chute vers 75 mg/l. (c'est alors qu'un supplément de calcium est donné.)

- L'examen à la lampe à fente, au 42è mois, montre l'absence de calcifications kérato-conjonctivales.

- L'anémie, corrigée après la transplantation rénale, récidive lors de l'insuffisance rénale, nécessitant de multiples transfusions à partir du 14è mois.

- La taille passe de 1,38 m à 1,46 m au 24è mois. Ensuite, elle restera stationnaire, jusqu'au 42è mois.

- Le poids augmente de 27 à 37 kg, en 42 mois.

- Les complications :

. 2 crises précoces :

= la 1ère au 3è jour, marquée par une chute de diurèse, (de 2 800 à 800 ml/24 h) une diminution de la natriurèse, (de 137 à 10 mEq.24 h) tandis qu'on note une fièvre à 38°, une hématurie macroscopique et que l'azotémie augmente de 0,45 à 0,60 g/l. Cette crise cède en une semaine, sous traitement, dont on verra les modalités plus loin.

= la 2è, au 30è jour, marquée par une fièvre, une augmentation de volume du rein, une poussée d'hypertension artérielle, à 17.12, enfin une augmentation de l'azotémie de 0,27 à 0,95 g/l. Cette crise cède en une dizaine de jours, sous traitement. La biopsie rénale, faite au 60è jour, sera normale.

. 2 crises tardives :

= la 1ère, à la fin du 7è mois, marquée par une fièvre à 37°6, un gros rein douloureux, une chute de la diurèse, (de 2 000 à 500 ml/24 h) une protéinurie, (de 0,20 à 1,30 g/24 h) enfin une augmentation rapide de l'azotémie, de 0,60 à 1,50 g/l.
La biopsie rénale montre un oedème interstitiel majeur, une infiltration cellulaire assez intense, une endartérite importante d'un gros vaisseau. (de type arqué)
Cette crise cède sous traitement en un mois. (retour de l'azotémie à 0,30 g/l.)

- la 2è, à la fin du 10è mois, suspectée devant une augmentation de l'azotémie, de 0,50 à 0,85 g/l. et une protéinurie modérée. L'azotémie chute à 0,50 g/l. en un mois.

= ultérieurement, comme on l'a vu, la fonction rénale se dégrade progressivement, à partir du 14è mois, où la biopsie rénale montre une fibrose interstitielle diffuse, très dense.

. complications infectieuses :

= une parathyphoïde B, au 6è mois, d'évolution favorable sous traitement.

= un zona intercostal prurigineux, au 7è mois, d'évolution favorable, en une poussée.

Traitement après la transplantation.

- Régime normal jusqu'au 14è mois, ensuite restriction en protides et sodium, fonction du degré de l'insuffisance rénale.

- Azathioprine :

. 4 mg/kg/j. durant 5 jours.
. 2 à 3 mg/kg/j. jusqu'au 3è mois inclu.
. 3 à 4 mg/kg/j. du 4è au 14è mois.
. ensuite 2 mg/kg un jour et 3 mg/kg le jour suivant.
(avec une période à 3 mg/kg du 20è au 23è mois)
. le traitement est arrêté au 37è mois.

- Prednisone :

. au 3è jour, lors de la 1ère crise : 3 mg/kg/j. durant 2 jours, puis diminution progressive et arrêt en 10 jours.

. au 30è jour, lors de la 2è crise : 6 mg/kg/j. le 1er jour, puis 4 mg/kg/j. jusqu'au 4è jour et diminution à 0,7 mg/kg/j. en 3 semaines.
Cette dose sera poursuivie jusqu'au 4è mois. (on associe 3 injections de 100 γ d'Actinomycine, à une semaine d'intervalle)

. à la fin du 7è mois, lors de la 1ère crise tardive : 3 mg/kg/j. durant 2 jours, puis 5 mg/kg/j. durant 1 semaine, enfin 3 mg/kg/j. 1 semaine et diminution à 0,7 mg/kg/j.
(dose poursuivie jusqu'au 9è mois)
(on associe 3 injections de 100 γ d'Actinomycine à une semaine d'intervalle)

. à la fin du 10è mois, lors de la 2è crise tardive : 2 mg/kg/j., puis diminution à 0,5 mg.kg/j. au 5è jour.
(dose poursuivie jusqu'au 13è mois)

. à partir du 15è mois, après une brève cure de Prednisone à forte dose, sans résultat sur la fonction rénale, on donne une corticothérapie à faible dose : en règle 10 mg/j. jusqu'au 41è mois.

- Antivitamines K, du 36è au 39è mois.

L'HEMODIALYSE CHRONIQUE, dans l'attente d'une seconde transplantation.

- Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé entre l'artère radiale droite et une veine de l'avant-bras.

- L'hémodialyse périodique est commencée le 28 septembre 1967, à 17 ans, après 42 mois de survie du greffon.

EVOLUTION des EER

- 2 séances par semaine, de 10 heures chacune, avec le rein de Kiil à 2 plaques.

- Héparinisation générale : 80 mg au départ, puis 20 mg toutes les 2 heures, soit une dose totale de 160 mg par séance.

- - Au cours de 5 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 43 EER :

Azotémie g/l.		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après			avant	après
2	0,60	24	72	35	34

- La tension artérielle reste élevée, à 16.9 - 17.11, malgré la restriction hydrosodée et les hypotenseurs.

- On assiste à 3 coagulations de tubulure veineuse.

LES CATHETERS

- Survenue de 4 thromboses des canules artérielle et veineuse, désobstruées assez facilement.

- Au 2è mois, infection du court-circuit qui doit être placé à l'avant-bras gauche.

EVOLUTION durant ces 5 mois.

- On note essentiellement une anémie, qui nécessite environ 20 ml/kg/mois de culots globulaires.

- Au 2è mois, le transplant non fonctionnel est infecté et retiré. L'examen histologique montre des lésions très importantes de toutes les structures, de nombreux glomérules en pains à cacheter, une fibrose interstitielle et surtout des lésions vasculaires, avec une endartérite et une angéite nécrotique.

LA 2è TRANSPLANTATION RENALE

Le jour de l'intervention, on donne 6 mg/kg/j. d'Azathioprine.

Le donneur est une femme de 40 ans, décèdée d'inondation ventriculaire.

Transplantation rénale, le 6 mars 1968, à 17 ans 5 mois.

- Implantation iliaque gauche d'un rein de cadavre.
- Anastomoses vasculaires et urétéro-vésicale.
- Ischémie : 80 minutes. Reprise lente de la diurèse.

Evolution post-opératoire :

- Fonction rénale immédiate :

. la diurèse des 24 premières heures est de 500 ml/24 h.
. au 2è jour, survient une oligurie, que nous envisagerons plus loin.
. à partir du 5è jour, la diurèse se stabilise autour de 2 l.24 h.

- Fonction rénale ultérieure :

. au cours de 27 mois suivants, l'azotémie reste entre 0,35 et 0,45 g/l., la créatinémie entre 14 et 17 mg/l. Les clearances de l'urée sont entre 40 et 45 ml/min. et celles de la créatinine entre 70 et 90 ml/min.

. cependant, la biopsie rénale, au 6è mois, montre des dépôts hyalins sous-endothéliaux au niveau de plusieurs artérioles, une endartérite fibreuse des artères interlobulaires et des travées de fibrose interstitielle.

. la biopsie rénale, au 24è mois, montre une endartérite des artères de gros calibre et d'importantes travées de fibrose interstitielle.

- L'hypertension artérielle, à 19.12 lors de l'intervention, chute à 15.9 2 jours après et se maintient ensuite autour de 13.8, avec un régime normal, sans hypotenseur.

- Pas de neuropathie périphérique cliniquement constatée.

- Les radios du squelette, qui montrent une ostéoporose modérée au 13è mois, sont normales au 27è mois.

- Phosphorémie, phosphatases alcalines et calcémie, sont normales jusqu'au 20è mois environ. Ensuite on remarque des taux de phosphorémie bas, à 22 mg/l. en moyenne, sans anomalie des phosphatases alcalines ni de la calcémie.

- L'examen à la lampe à fente, au 16è mois, montre l'absence de calcification hérato-conjonctivale.

- L'anémie se corrige rapidement, sans transfusion, dès le 1er mois. Le taux des globules rouges atteint 4,3 M/mm^3, au 2è mois.

- La taille varie peu : 1,46 m au 42è mois de la première greffe. 1,48 m 32 mois après.

- Le poids augmente de 5 kg en 20 mois, (de 34 à 39 kg) puis reste stationnaire.

- Les complications sont très minimes :

. une crise précoce, au 2è jour, marquée par une oligo-anurie. Cette crise cède, sous le traitement que nous verrons plus loin, mais nécessite une épuration extra-rénale au 4è jour.

Traitement après la 2è transplantation :

- Azathioprine :

. 6 mg/kg/j., du 2è au 4è jour, lors de la crise.
. 3 mg/kg/j. jusqu'au 20è mois.
. 3 mg/kg/j. du 20è au 27è mois.

- Hémisuccinate d'hydrocortisone :

. 9 mg/kg/j., lors de la crise, au 2è jour.

- Phosphate de Bétaméthasone :

en relai du précédent, 7 mg/j., du 3è au 22è jour.

- Prednisone :

. 1,4 mg/kg/j. du 23è jour au 3è mois inclu.
. 0,5 mg/kg.j. un jour et 0,3 mg/kg/j. le jour suivant, du 4è au 14è mois.
. 0,3 mg/kg/j. du 14è au 27è mois.

Observation N° 22 - Antoine CAR... né le 21 janvier 1951 -

Hypoplasie oligonéphronique.

Lors des premiers mois de la vie, on note des troubles digestifs et des épisodes infectieux mal expliqués.

L'enfant est hypotrophique, ne pesant que 8,5 kg (- 2 DS) à 18 mois.

En juin 1953, à 29 mois, on découvre une protéinurie, à 0,50 g/24 h, à l'occasion d'une primo-infection tuberculeuse. Le débit des hématies et leucocytes par minute est normal.

La surveillance régulière ultérieure montre une élévation progressive de l'azotémie, qui atteint 0,75 g/l. en 1963, à l'âge de 12 ans. Les culots urinaires sont toujours stériles. L'U.I.V. est normale.

L'enfant est hospitalisé dans le service de Mr ROYER, en février 1964, à 13 ans.

- Cliniquement : 1,43 m (- 1 DS) 37 kg. T.A. : 11.8

- Biologiquement :

. hémogramme : 3,5 M G.R./mm^3
. calcémie : 100 mg/l. Phosphorémie : 65 mg/l.
. protidémie : normale.
. protéinurie : 4 g/24 h. Addis : normal.
. concentration maximum des urines, densité : 1 009.
. clearance de la créatinine corrigée : 15 ml/min. (créatinémie : 52 mg/l.)

- Les radios du squelette sont normales.

- L'U.I.V. montre un très petit rein gauche, un rein droit de petite taille.

- La biopsie rénale chirurgicale montre une hypoplasie oligonéphronique à un stade avancé.

L'enfant est réhospitalisé le 25 février 1965, à 14 ans :

- Cliniquement : la tension artérielle est à 16.11. L'enfant est pâle, asthénique.

- L'azotémie est de 5,25 g/l.

- Le 2 mars 1965, survenue d'une crise convulsive généralisée, avec hypertension artérielle à 19.11

On débute alors l'hémodialyse périodique, un shunt de Scribner étant placé à l'avant-bras gauche.

EVOLUTION des EER

Une séance tous les 5 jours, de 7 à 8 heures, avec le rein de Coil.

Héparinisation régionale.

Au cours de 2 mois d'hémodialyse, on observera les chiffres moyens suivants, pour 10 EER :

Azotémie g/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après			avant	après
2,76	0,75	27	85	40,3	38,2

La tension artérielle chute et reste stable ensuite, autour de 13.8

LES CATHETERS

- Thrombose des canules artérielle et veineuse à la fin du premier mois, nécessitant leur pose à l'avant-bras droit.

EVOLUTION durant ces 2 mois d'hémodialyse.

- L'état général est rapidement amélioré.
- La diurèse moyenne est de 125 ml/24 h.
- La taille ne varie pas. (1,44 m)
- Aucune péricardite.
- L'examen électrologique, fait à la fin du 2è mois, est normal, avec une V. C. N. du SPED, à 41 m/s.
- L'examen radiologique du squelette montre une ostéoporose modérée. On note l'absence de calcifications kérato-conjonctivales.
- L'anémie nécessite 20 ml. kg/mois de culots globulaires.
- Ni hépatite, ni infection.

Le régime comporte :

. 0,7 g/kg/j. protides.
. sans sel strict.
. boissons : 500 ml/j.
. Kayexalate : 1 g/kg deux jours avant les EER.

LA TRANSPLANTATION RENALE

- Examen génotypique : H. L. A. semi-identique.
- Examen phénotypique : 2 identités.
  2 incompatibilités potentielles.

- La mère, de groupe sanguin O +, identique à son fils, est donneur. (le père est d'un groupe différent)

- Les examens pré-opératoires chez la mère, âgée de 50 ans, sont normaux.

Le traitement pré-opératoire comporte :

- Azathioprine : 3 mg/kg/j. 6 jours
  4 mg/kg/j. 8 jours
- Cobalthérapie diffuse : 50 rads la veille de l'intervention.

Transplantation rénale, le 26 avril 1965, à 14 ans 3 mois.

- Implantation iliaque droite du rein droit de sa mère et néphrectomie bilatérale. Anastomose veineuse termino-latérale sur l'iliaque primitive, anastomose artérielle termino-terminale avec l'hypogastrique.
Bonne recoloration du rein au déclampage. Reprise un peu lente d'une sécrétion rénale peu abondante.
Implantation urétéro-vésicale selon la technique de Leadbetter.
Ischémie : 48 minutes.

Evolution post-opératoire :

- La fonction rénale immédiate est assez satisfaisante :

La diurèse atteint 1 l. durant les 24 premières heures, puis augmente, à 2 l/j. au 3è jour, tandis que l'azotémie chute de 3 g/l. à 0,70 g/l. en 3 jours.

- Ultérieurement, l'intrication des crises et des complications chirurgicales va aboutir à l'insuffisance rénale terminale, sans qu'une franche période d'accalmie ait pu être observée :

. au 4è jour, on suspecte une crise précoce, devant une oligurie, une hématurie, une élévation d'une protéinurie jusque là minime. Le traitement ne modifie pas la symptomatologie.

. durant tout le 1er mois, on note une infection urinaire à divers germes. (proteus, klebiella, pyocyanique)
L'U.I.V. montre une poche sus-vésicale latéro-urétérale droite.

. au 2è mois, l'infection urinaire persiste, malgré l'antibiothérapie et la diurèse reste à 500 ml/24 h., tandis que l'azotémie atteint 1,45 g/l. (créatinémie : 32 mg/l.)

= L'intervention chirurgicale découvre une nécrose de l'uretère pelvien, avec une volumineuse poche uro-purulente. On fait une anastomose urétéro-urétérale, après résection de la portion d'uretère nécrosée.

= La biopsie rénale, qui est alors faite, permet de diagnostiquer une 1ère crise tardive, devant un oedème interstitiel diffus important et une infiltration cellulaire diffuse, modérée, de l'interstitium.

. de la fin du 3è mois à la fin du 4è mois, on obtient enfin une bonne fonction rénale, avec une azotémie à 0,40 g/l., une créatinémie à 14 mg/l. La clearance de l'urée étant à 40 ml/min. et celle de la créatinine à 50 ml/min.
Mais l'infection urinaire persiste.

. dès la fin du 4è mois, survenue de la 2è crise tardive, marquée par une oligurie et une chute de la natriurie. Cette crise régresse en quelques semaines sous traitement, mais,

. au 6è mois, la biopsie rénale systématique permet de diagnostiquer la 3è crise tardive, montrant un oedème intense, une infiltration cellulaire minime et des altérations vasculaires à type d'endartérite segmentaire.

. du 6è au 13è mois, c'est le début de l'insuffisance rénale, avec une azotémie autour de 1 g/l., une créatinémie à 38 mg/l.
L'U.I.V. montre un siphon urétéral, avec une évacuation lente. Une sonde est laissée en place durant 3 semaines, sans résultat appréciable. L'infection urinaire persiste, à germes divers.

. du 13è au 19è mois, l'azotémie augmente progressivement, la diurèse diminue.
Finalement l'hémodialyse chronique est reprise, devant une azotémie à 4 g/l., une diurèse à 75 ml/j., au 19è mois.

- Les multiples complications n'ont pas permis une reprise normale de la scolarité.

- La taille n'a pratiquement pas varié.

- Le poids a été très variable : 36 kg lors de la greffe
50 kg au 9è mois
43 kg au 19è mois.

- La tension artérielle est restée normale, autour de 13.8

- Il n'a pas été constaté de neuropathie clinique.

- Les radios du squelette ont montré une ostéoporose croissante, malgré un traitement calcique au 8è mois.

- Calcémie, phosphorémie et phosphatases alcalines sont restées dans des limites normales.

- L'anémie, de causes diverses, a nécessité plusieurs transfusions :

. lors du 1er mois, en raison des complications chirurgicales.
. lors du 2è mois, au cours d'une pancytopémie liée à l'Azathioprine.

. du 9è au 19è mois, lorsque l'insuffisance rénale fut nette.

- Une hépatite virale ictérigène, au 9è mois, a évolué favorablement. (transaminases glutamo-pyruviques à 320 unités Frankel)

- Des convulsions généralisées surviennent à plusieurs reprises, en particulier aux 5è et 9è mois :

. au 5è mois, le tracé E.E.G. est très altéré et asymétrique. On note une "altération non spécifique" droite, à maximum temporal. L'écho-encéphalogramme est normal et les anomalies régressent partiellement en une semaine.

. au 9è mois, l'E.E.G. montre un tracé globalement ralenti et perturbé, avec des ondes lentes, maximum à droite. Les anomalies régressent en quelques semaines.

Traitement après la transplantation :

- Azathioprine :

. durant le 1er mois, 3 mg/kg 1 jour et 4 mg/kg le jour suivant.
. aux 2è et 3è mois, une leucopénie empêche son utilisation.
. aux 4è et 5è mois : 1 mg/kg/j.
. du 5è au 13è mois : 3 mg/kg 1 jour et 4 mg/kg le jour suivant. (avec un arrêt d'un mois, en raison de l'hépatite)
. ultérieurement, on arrête ce traitement.

- Prednisone :

. au 4è jour, lors de la 1ère crise précoce, 5 mg/kg/j., puis diminution progressive et arrêt en 1 mois.

. au 2è mois, lors de la 2è crise précoce, augmentation jusqu'à 5 mg/kg/j., puis diminution à 0,5 mg/kg/j. au 3è mois.

. au 4è mois, 1 mg/kg/j. lors de la 1ère crise tardive.

. au 6è mois, augmentation à 5 mg/kg/j., puis diminution progressive, atteignant 0,7 mg/kg/j. au 9è mois.

. au 9è mois, 2 mg/kg/j., lors de l'hépatite.

. ultérieurement, ce traitement est interrompu. (une brève "cure" au 16è mois, à forte dose, est inefficace sur la fonction rénale)

L'hémodialyse chronique est reprise le 3 décembre 1966.

- Durant ces 3 mois, on remarque l'apparition d'une importante ostéoporose et de signes radiologiques d'hyperparathyroïdie secondaire. D'autre part des calcifications artérielles diffuses. (les phosphatases alcalines sont très augmentées)

- Les thromboses des canules font instituer un traitement par les anti-vitamines K.

- L'enfant fait une chute de vélomoteur et décède d'un hématome sous-dural, le 4 avril 1967.

Observation N° 23 - Christiane LEG... née le 28 janvier 1950 -

Glomérulonéphrite chronique.

Grossesse et accouchement normaux.

Les trois autres enfants et les parents sont bien portants.

En septembre 1952, à 2 ans 9 mois, survenue d'un purpura rhumatoïde, accompagné d'oedèmes et d'une protéinurie à 12 - 15 g/24 h.

De 1952 à 1955, l'enfant n'est pas surveillée régulièrement.

En 1955, à 5 ans, elle est hospitalisée pour un syndrome néphrotique franc et traitée par Prednisone.

De 1955 à 1961, le syndrome néphrotique régresse, mais on note une hypertension artérielle atteignant 21.12 en 1961, à 11 ans.

De 1961 à 1964, la tension artérielle est maintenue, autour de 14.9 par un régime désodé et des hypotenseurs.
L'azotémie atteint progressivement 0,75 g/l.

En octobre 1964, Christiane est hospitalisée chez Mr ROYER, à 14 ans 9 mois.

- Cliniquement : 30 kg - 1,54 m. Tension artérielle : 17.12. (Est pubère et règlée depuis 1 an.)

- Biologiquement :

. hémogramme : 3,5 M G.R./mm ^{3}
. azotémie : 1,60 g/l. (créatinémie : 24 mg/l.)
. clearance corrigée de la créatinine : 30 ml/min.

. protéinurie : 3 à 4 g/24 h. Addis normal.

- Fond d'oeil : normal.

Malgré le régime et les hypotenseurs, associés aux diurétiques, l'insuffisance rénale s'aggrave rapidement.

En novembre 1965, à 14 ans 10 mois, l'enfant est à nouveau hospitalisée, pour un amaigrissement, des céphalées et des bourdonnements d'oreilles. Il existe une aménorrhée depuis plusieurs mois.

. la tension artérielle est à 16.11
. azotémie : 3,20 g/l. (créatinémie : 65 mg/l.)
. clearance de la créatinine corrigée : 7,5 ml/min.
. calcémie : 82 mg/l. Phosphorémie : 49 mg/l.
phosphatases alcalines : 10,5 U.K.A.

Le 17 juin 1966, nouvelle hospitalisation :

- Cliniquement : 1,56 m - 37 kg Tension artérielle : 16.9
- Biologiquement :

. azotémie : 4,80 g/l.
. calcémie : 81 mg/l.
. phosphorémie : 110 mg/l.

La survenue de convulsions généralisées fait débuter rapidement l'hémodialyse chronique, le 25 juin 1966, à 16 ans 5 mois.

Un shunt de Scribner, en Teflon-Silastic, est posé entre l'artère radiale gauche et une veine de l'avant-bras le 27 mai 1966.

EVOLUTION des EER

- Une séance tous les 5 jours, durant 7 à 8 heures, avec le rein de Coil.

- Héparinisation régionale.

- La tension artérielle reste stable autour de 12.8, sans hypotenseur.

- Durant ces 5 mois d'hémodialyse, on observe les chiffres moyens suivants, pour 25 EER :

Azotémie g/l		Hématocrite %	Calcémie mg/l	Poids Kg	
avant	après			avant	après
2,06	0,48	36	92	37,4	36,5

- Les incidents techniques sont peu nombreux :

une rupture de membrane et 2 coagulations de tubulure veineuse.

LES CATHETERS

- 6 thromboses des canules artérielle et veineuse, désobstruées par le sérum hépariné et par les fibrinolytiques à 3 reprises. (traitement par les anti-vitamines K au 4è mois)

- Une hémorragie de canule veineuse.

EVOLUTION durant ces 5 mois.

L'état général s'améliore rapidement et l'enfant reprend la scolarité.

La diurèse moyenne est de 800 ml/24 h.

La taille ne varie pas, restant à 1,56 m.

L'examen électrologique, au 1er mois, montre des tracés de contraction volontaire assez appauvris et polyphasiques, au niveau du jambier antérieur et du pédieux.
La V.C.N. du SPED est de 64 m/s.

Les radios du squelette montrent une ostéoporose modérée.

Calcémie et phosphatases alcalines sont normales.
La phosphorémie élevée fait prescrire de l'hydroxyde d'alumine.

L'examen au biomicroscope, normal au 2è mois, montre un début d'infiltration calcaire de la cornée nasale de l'oeil droit, au 3è mois.

L'anémie est corrigée par l'administration de 30 ml/kg et par mois de culots globulaires.

LA TRANSPLANTATION RENALE

- Examen génotypique : H.L.A. : semi-identique.
- Examen phénotypique : 1 incompatibilité certaine
  1 incompatibilité potentielle.
- Culture mixte de lymphocytes : 2,4 % de cellules transformées.
- Les groupes érythrocytaires sont : A B - pour le receveur et B - pour le donneur.

- Les examens pré-opératoires chez la mère, âgée de 43 ans sont normaux.

- Le traitement pré-opératoire comporte :

. Azathioprine : 3 mg/kg/j. durant 3 jours
5 mg/kg/j. durant 5 jours.

Transplantation rénale, le 28 novembre 1966, à 16 ans 10 mois.

- Implantation iliaque droite du rein droit de la mère. Néphrectomie droite.
(la lombotomie chez la mère a entraîné un collapsus, durant 5 minutes, traité par 500 ml de sang.)

" - Montée d'une sonde urétérale n° 16. Anastomose veineuse termino-latérale avec la veine iliaque primitive.

- Anastomose artérielle termino-terminale sur l'hypogastrique. (l'artère rénale du donneur est grêle et athéromateuse.) Anastomose urétéro-urétérale.

- Ischémie 47 minutes. Reprise de la diurèse en 10 minutes. "

L'examen histologique du rein propre montre un aspect de néphropathie glomérulaire chronique.

Evolution post-opératoire :

- Fonction rénale immédiate :

. durant les premières 24 heures, la diurèse est de 1,5 l., mais il existe une hématurie macroscopique.

. dès le 2è jour, l'azotémie chute de 1 à 0,53 g/l., mais survient une crise précoce, que nous verrons plus loin.

- Fonction rénale ultérieure :

. du 5è au 14è jour, l'azotémie chute à 0,65 g/l. et la créatinémie, à 18 mg/l., mais survient au 14è jour une complication chirurgicale, dont nous reparlerons.

. de la fin du 1er mois à la fin du 4è mois, la diurèse se maintient à 1 500 - 2 000 ml/23 h. L'azotémie est autour de 0,30 g/l. et la créatinémie à 11 mg/l. La clearance de l'urée est de 48 ml/min., celle de la créatinine de 60 ml/min.

. du 5è au 8è mois, la clearance de l'urée est de 50 ml par minute, celle de la créatinine de 72 ml/min. (en dehors d'une crise tardive, à 6 mois 1/2, que nous reverrons.)

. du 8è au 12è mois, la diurèse est à 2 000 - 2 500 ml/24 h. L'azotémie est entre 0,45 et 0,50 g/l., la créatinémie etnre 16 et 18 mg/l.

Cependant, deux faits sont à noter durant cette période :

= la clearance de l'urée diminue, de 34 à 23 ml/min. et celle de la créatinine de 69 à 46 ml/min.

= la biopsie rénale systématique, au 12è mois, montre une fibrose interstitielle importante, modérément inflammatoire et une endartérite des artères interlobulaires.

. du 13è au 24è mois, la diurèse reste à 2 l/24 h, mais l'azotémie augmente, à 0,70, puis 0,90 g/l. et la créatinémie de 18 à 28, puis 35 gl/l. De même la clearance de l'urée atteint 14 ml/min, celle de la créatinine 29 ml/min.

. du 24è au 37è mois, l'insuffisance rénale s'aggrave, l'azotémie passe de 1,10 à 1,47 puis 2,10 g/l., la créatinémie augmentant parallèlement à 36, 44, puis 70 mg/l.

Au 37è mois, on débute l'hémodialyse chronique, devant une azotémie à 4,25 g/l., une créatinémie à 150 mg/l.

Durant ces 37 mois,

- L'état général se trouve rapidement amélioré et Christiane prépare son baccalauréat.

- La taille ne varie pas, restant à 1,56 m. Les règles réapparaissent, au 4è mois.

- Le poids augmente, de 37 kg au 1er mois, à 50 kg au 10è mois, pour diminuer à 45 kg les mois suivants.

- La tension artérielle, normale sous hémodialyse, comme on l'a vu, est autour de 15.10 les deux premiers mois et s'élève progressivement, atteignant 18.11 au 10è mois.
Malgré le régime sans sel et les hypotenseurs, elle atteindra 21.14 à 22.15, les mois suivants.
(le fond d'oeil restant au stade II)
L'artériographie rénale, faite au 12è mois, ne montrera aucune anomalie de l'artère rénale, mais un rein gauche atrophique, irrigué par une artère rénale filiforme. La néphrectomie gauche fut suivie d'un retour immédiat de la tension artérielle à la normale.

- Les radios du squelette montrent une discrète ostéoporose, qui s'accentue lors de l'apparition et de l'aggravation de l'insuffisance rénale.

- On ne note pas de modification de calcémie, phosphorémie et phosphatases alcalines, sauf lors des deux derniers mois, où apparait une hypocalcémie.

- Aucune neuropathie clinique.

- L'anémie est corrigée dès le 2è mois, mais récidive à partir du 24è mois, avec l'insuffisance rénale. Elle ne nécessitera des transfusions qu'au cours des deux derniers mois.

Les complications :

- L'infection :

. lors des premières 24 heures, on diagnostique une septicémie à bacilles gram-négatifs, jugulée par l'antibiothérapie.

. d'autre part une candidose urinaire, découverte au 15è jour, ne cèdera qu'au 2è mois, après une cure d'amphotéricine B intra-veineuse.

- Les complications chirurgicales :

. au 14è jour, une anurie survient, peu après l'ablation de la sonde urétérale. Il s'agit d'une sténose pyélo-urétérale, (invagination provoquée par le plan superficiel adventiciel) corrigée chirurgicalement.
La dilatation modérée des voies excrétrices supérieures régressera en quelques semaines.

- Une crise précoce survient au 3è jour, marquée par une augmentation de volume du rein, une fièvre à 38°, une chute de diurèse, de 1 000 à 350 ml/j. Cette crise cède en quelques jours, sous traitement.

- Une crise tardive, à 6 mois 1/2, marquée par une augmentation de volume du rein, une élévation de l'azotémie de 0,45 à 0,80 g/l. , une protéinurie modérée.
Cette crise cède en deux semaines, sous traitement.

- A partir du 12è mois, comme nous l'avons vu, débute l'insuffisance rénale chronique, qui s'aggrave progressivement, pour être terminale au 37è mois.

Traitement après la transplantation :

- Azathioprine :

. 4 mg/kg/j. du 1er au 3è jour, puis 2,5 mg/kg/j., jusqu'au 3è mois inclu.
. 2,5 mg/kg un jour et 1,5 mg/kg le jour suivant, au 4è mois, en raison d'une leucopénie.
. 2,5 mg/kg/j. du 5è au 8è mois.
. 2 mg/kg un jour et 3 mg/kg le jour suivant, du 8è au 17è mois.

. 3 mg.kg/j. du 17è au 23è mois.
. 2 mg/kg/j. du 23è au 26è mois, en raison d'une leucopénie.
. enfin, 1 mg/kg un jour et 2 mg/kg le jour suivant, du 26è au 34è mois.

- Phosphate de Betaméthasone :

. 25 mg/j., lors de la crise précoce, puis diminution à 20 mg/j. en 2 semaines et arrêt en une semaine.
. 25 mg/j. lors de la crise tardive, puis diminution à 20mg en 10 jours et arrêt en 8 jours.

- Prednisone :

. 0,5 à 0,7 mg/kg/j., du 7è au 11è mois, en relais du précédent.
. 2 "cures", à 0,5 mg/kg/j., au 13è mois, puis du 18è au 20è mois, sans résultat appréciable sur la fonction rénale.

- Hémisuccinate d'hydrocortisone :

. 5 mg/kg/j. lors du 1er jour de la crise précoce.

Observation N° 24 - Jean-Pierre FAR... né le 24 décembre 1950-

Syndrome d'Alport.

La mère est atteinte de surdité et de protéinurie.

3 frères de la mère sont décèdés, à 26, 18 et 16 ans : deux avaient une surdité et une protéinurie.

Une soeur de la mère a un fils atteint de surdité et de protéinurie.

Enfin, le frère du patient est décèdé à 11 ans d'une néphropathie avec surdité.

En 1963, à 13 ans, une protéinurie est découverte chez Jean-Pierre, lors d'un examen systématique. Il n'y a pas d'oedème, mais un syndrome néphrotique biologique, qui résiste à la corticothérapie.

En janvier 1964, l'enfant est hospitalisé dans le service de Mr ROYER.

- La tension artérielle est normale, à 14.9 On remarque un goître diffus, homogène et un strabisme.

- Biologiquement, le syndrome néphrotique est net, avec une protéinurie atteignant 10 g/24 h et une hématurie microscopique, à 10 000 - 350 000 hématies/minute.
La clearance de la créatinine est de 72 ml/min.

- Les radios du squelette montrent une ostéoporose, avec un rapport cortico-diaphysaire à 0,30.

- Il n'existe pas d'anomalie à l'examen au biomicroscope. L'acuité visuelle est diminuée.

- L'audiogramme montre une hypoacousie bilatérale et symétrique, de type perception pure, dont le maximum d'intensité se situe à la fréquence 4 096.

- La biopsie rénale chirurgicale montre une atteinte glomérulaire diffuse, avec une hyalinose intercapillaire dense. Egalement une fibrose interstitielle très importante et de nombreux tubes atrophiques.

De 1964 à 1968, l'azotémie augmente progressivement, atteignant 4,5 g/l., en janvier 1968, à 17 ans.

- Jean-Pierre subit deux dialyses péritonéales :

. du 11 au 15 janvier 1968 : la tension artérielle reste à 15.9
= l'azotémie chute à 1,20 g/l..
= l'acidose et l'hypokaliémie sont corrigées.
= la calcémie monte, de 48 à 84 mg/l.
= l'anémie, à 2,2 M G.R./mm3, nécessite 600 ml de culots globulaires.

. du 23 au 26 janvier 1968, la tension artérielle reste à 14.9
= l'azotémie chute de 4,30 à 1,45 g/l.
= l'acidose est corrigée.
= la calcémie monte, de 78 à 92 mg/l.

- Durant cette période :

. l'examen électrologique montre un début de neuropathie périphérique. La V.C.N. du SPED est de 45 m/s.

. on remarque des calcifications cornéennes au biomicroscope.

LA TRANSPLANTATION RENALE

- Examen génotypique : H.L.A. semi-identique
- Examen phénotypique : 2 identités
  1 incompatibilité certaine
  1 incompatibilité potentielle.
- Culture mixte de lymphocytes : 11 % de cellules transformées.
- Groupes érythrocytaires : O +

- Les examens pré-opératoires chez le père, âgé de 43 ans, sont normaux.

- Le traitement pré-opératoire comporte :

Azathioprine : 4 mg/kg/j. 3 jours
5 mg/kg/j. 2 jours.

Transplantation rénale, le 26 février 1968, à 17 ans 2 mois.

Implantation iliaque droite du rein de son père.
Néphrectomie droite.
Ischémie : 42 minutes. Reprise de diurèse : immédiate.
Anastomose urétéro-urétérale.

Evolution post-opératoire :

- Fonction rénale immédiate :

. la diurèse des premières 24 heures est de 6 l.
. l'azotémie chute de 3,40 à 0,27 g/l., en 8 jours et la créatinémie de 192 à 10 mg/l.
. la diurèse s'équilibre autour de 2,5 l/j. au 5è jour.
. une crise, que nous reverrons, survient au 12è jour.

- Fonction rénale ultérieure : durant 3 mois.

. la diurèse est autour de 2 000 ml/24 h.
. l'azotémie reste entre 0,20 et 0,30 g/l.
. la créatinémie est entre 8 et 11 mg/l.
. clearance de l'urée vers 50 ml/min et de la créatinine vers 60 ml/min.

- La tension artérielle demeure à 13.8

- L'anémie régresse rapidement, sans transfusion.

- Le poids augmente, de 40 à 47 kg.

- Les complications :

. Une crise précoce, au 12è jour, marquée par de la fièvre, une diminution de la diurèse, (de 2,5 l. à 1,5 l/j.) une chute de la natriurèse, (de 175 à 45 mEq/l.) enfin une augmentation de la protéinurie (de 0,70 à 3,50 g/24 h) et une augmentation de l'azotémie. (de 0,27 à 0,60 g/l.)

Cette crise cède en une semaine, sous traitement.

. une hépatite virale ictérigène grave, qui entraine son décès en 7 jours, au 3è mois.

Au cours de cette hépatite, les transaminases glutamo-pyruviques atteignent 2 400 U.F., le complexe prothrombique s'effondre. (proaccéléine : 7 %)

Jean-Pierre décède d'un arrêt cardiaque, sous Engström, dans un tableau de coma hépatique.

Traitement après la transplantation :

- Régime normal.

- Azathioprine :

. 3 mg/kg/j. durant 7 jours, puis arrêt, en raison d'une leucopénie.
. 0,7, puis 3 mg/kg/j. lors de la crise du 12è jour et ceci jusqu'à la fin du 2è mois.
. 3 mg/kg un jour et 4 mg/kg le jour suivant jusqu'à la fin du 3è mois.

- Phosphate de Betaméthasone :

. 20 mg/j. lors de la crise du 12è jour, ceci jusqu'au 26è jour.

- Prednisone :

. 1 mg/kg/j. de la fin du 1er mois à la fin du 3è mois (en diminuant à 0,5 mg/kg/j. vers la fin du 2è mois)

Observation N° 25 - Yves JAN... né le 20 janvier 1950 -

Hypoplasie oligonéphronique.

Pas d'antécédent familial notable.

Grossesse normale, mais accouchement à 8 mois. Poids de naissance : 2,100 kg.

Le cri est retardé, après une réanimation respiratoire durant 10 minutes.

Dès la période néo-natale, on remarque de fréquents vomissements.

Ultérieurement, les vomissements se répètent, souvent accompagnés de poussées fébriles.

En juillet 1956, à 6 ans 6 mois, survenue d'oedèmes généralisés et d'oligo-anurie. L'azotémie s'élève à 2,80 g/l. La diurèse reprend au 3è jour et l'on note une protéinurie à 6 - 7 g/l.

De 1956 à 1958, on retrouve une protéinurie vers 1 g/l.

De 1958 à 1963, l'enfant n'est pas surveillé.

En 1963, la découverte systématique d'une azotémie à 0,75 g/l. fait hospitaliser l'enfant, en septembre, chez Mr ROYER, à 13 ans 8 mois.

- Cliniquement : 1,53 m - 43 kg. (normal)
Tension artérielle : 10.6 Puberté normale.

- Biologiquement :

. pas d'anémie.
. ionogramme sanguin normal. Protidémie 69 g/l.
. calcémie, phosphorémie et phosphatases alcalines normales.
. protéinurie : 35 cg/24 h. Addis normal.
. clearance corrigée de la créatinine 51 ml/min.

- La biopsie rénale chirurgicale montre un aspect d'hypoplasie oligonéphronique.

De 1963 à 1967, l'azotémie augmente progressivement à 2 g/l.

En 1967, à 17 ans, la tension artérielle est à 17.10

En février 1968, à 18 ans, Yves est à nouveau hospitalisé dans le service :

- Cliniquement : 1,59 m - 53 kg. Tension artérielle à 17.10, malgré le régime désodé et les hypotenseurs.
Il existe un prurit intense.

- Biologiquement :

. anémie à 2,7 M G.R./mm^3
. azotémie : 3,57 g/l. Clearance de la créatinine : 3 ml/min.
. calcémie entre 85 et 97 mg/l.
. phosphorémie entre 114 et 134 mg/l.
. phosphatases alcalines à 10 U.K.A.

- Le fond d'oeil est au stade II. Pas de calcification au biomicroscope.

- L'examen radiologique du squelette montre une ostéoporose diffuse, des images de résorption sous-périostée au niveau des phalanges, un crâne d'aspect vermoulu.

Un shunt de Scribner est posé à l'avant-bras et l'hémodialyse est commencée le 10 avril 1968, à 18 ans 3 mois. On fera 5 EER en tout :

- Durant ces 3 semaines, la tension artérielle se maintiendra à 15.10, malgré les hypotenseurs et le régime sans sel. L'anémie nécessitera 2 l. de sang.

LA TRANSPLANTATION RENALE

- Examen génotypique : H.L.A. semi-identique
- Examen phénotypique : 2 identités .
  2 incompatibilités potentielles.
- Culture mixte de lymphocytes : 10,8 % de cellules transformées.

- Les examens pré-opératoires chez la demi-soeur, âgée de 21 ans, sont normaux.

- Le traitement pré-opératoire comporte :

Azathioprine : 3 mg/kg/j. durant 5 jours
5 mg/kg/j. durant 2 jours.

- Transplantation rénale, le 2 mai 1968, à 18 ans 4 mois.

Implantation iliaque droite d'un rein de sa demi-soeur. Néphrectomie droite.

" Cystoscopie et montée de sonde urétérale droite n° 14. Anastomose veineuse termino-latérale sur la veine cave. Anastomose artérielle termino-terminale avec l'hypogastrique.
Ischémie : 41 minutes. Reprise de la diurèse en 3 minutes. Anastomose urétéro-urétérale.
Un drain de Redon dans la fosse lombaire et un dans la fosse iliaque. "

- L'examen histologique du rein propre confirme le diagnostic d'hypoplasie oligonéphronique.

Evolution post-opératoire :

- Fonction rénale immédiate :

. la diurèse des premières 24 heures est de 4 l.
. l'azotémie chute de 2,30 à 0,45 g/l. en 6 jours et la créatinémie de 80 à 17 mg/l.
. au 7è jour survient une crise précoce, que nous reverrons.

- Fonction rénale ultérieure :

. à la fin du 1er mois, alors que l'azotémie était à 0,30 g/l., la créatinémie à 13 mg/l., survenue d'une 2è crise précoce qui entraine une insuffisance rénale rapide, aboutissant à l'hémodialyse périodique, en une semaine.

Durant ce mois de survie du greffon, trois faits sont à noter :

. l'existence d'une hypertension artérielle, à 17.11, malgré le régime sans sel.

. l'existence d'une hyperparathyroïdie secondaire : les calcémies sont entre 110 et 125 mg/l., les phosphorémies entre 18 et 32 mg/l.

. l'apparition de calcifications kérato-conjonctivales.

Les complications :

- une crise précoce, au 7è jour, marquée par une augmentation de volume du rein, une diminution de la diurèse et de la natriurèse, une augmentation de l'azotémie, de 0,45 à 0,65 g/l. Cette crise cède, en quelques jours, sous traitement.

- une 2è crise précoce, à la fin du 1er mois, marquée par une fièvre à 38° - 39°, une augmentation de volume du rein, une chute de la diurèse (de 2 000 à 300 ml/24 h en quelques jours) et de la natriurèse. Enfin, une protéinurie apparaît précocement, atteignant rapidement 3 g/24 h.
L'azotémie augmente rapidement, atteignant 3,60 g/l. en une semaine. (créatinémie 115 mg/l.)

La biopsie rénale montre une nécrose corticale diffuse.

- Une septicémie à bacilles gram-négatifs vient se greffer à l'évolution terminale du greffon, quelques jours avant la reprise de l'hémodialyse chronique.

Traitement après la transplantation :

- Azathioprine :

. 3 mg/kg/j. jusqu'à la fin du 1er mois.

- Phosphate de Bétaméthasone :

. 22,5 mg/j. lors de la 1ère crise, puis diminution rapide et arrêt en 15 jours, à la 3è semaine.

- Prednisone :

. 1 mg/kg/j., en relais du précédent, jusqu'à l'évolution terminale du greffon.

L'hémodialyse périodique est donc reprise, le 11 juin 1968.

- Durant ces 2 mois, on note une hypercalcémie, autour de 120 mg/l., nécessitant des bains de dialyse pauvres en calcium.

- La tension artérielle est à nouveau normale, à 13.8.

- La septicémie est jugulée par les antibiotiques.

- Des convulsions et un coma sont liés à une embolie cérébrale, (caillot à partir de la canule veineuse, lors d'une désobstruction.)
L'évolution est rapidement favorable.

- Mais, le 20 août 1968, Yves décède d'une embolie pulmonaire massive, confirmée par l'examen anatomique.
Cet examen montrera également une calcinose artérielle diffuse et une hyperplasie des parathyroïdes.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Professeur ROYER

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur Jean FREZAL

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

G. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABBRECHT, P.H., GREENE, J.A.

Serum erythropoietin after renal homotransplantation.
Ann. Arbor, Michigan.
Vol. 65 n° 5 p. 908 à 921.
Nov. 1966

2 - ABEL, J.J., ROWNTREE, L.G., TURNER, B.B.

On removal of diffusible substances from circulating blood by means of dialysis.
Tr. A. Am. Physicians.
28, 51
1913

3 - ABELLA, R., BLONDEEL, N.J., ROGUSKA, J., WALKER, C. SIMON, N.M., DEL GRECO, F.

Periodic dialysis in terminal uremia.
J. Amer. med. Ass.
199, 362
1967

4 - ABRAMS, J.D.

Corneal and other ocular findings in patients on intermittent dialysis for renal failure.
Proc. Roy. Soc. Med.
59, 533
1966

5 - ACKMAN, C.F.D., KHONSARI, H., MOUNT, B., MAC KINNON, K.J., DOSSETOR, J.B.

Arterio venous fistulae for hemodialysis advantage with cadaver renal transplantation.
Proc. EDTA, Amsterdam - Excerpta medica Foundation ed.
4, 86
1967

6 - ALBRIGHT, F., REIFENSTEIN, E.L.

The parathyroïd gland and metabolic bone disease.
Williams and Wilkins ed. Baltimore.
p. 119
1948

7 - ALWALL, N.

On the artificial kidney I. Apparatus for dialysis of the blood in vivo.
Acta Med. Scand.
128, 317.
1947

8 - ALWALL, N., NORVIIT, L.

On the artificial kidney II. The effectivity of the apparatus
Acta Med. Scand.
Suppl., 196, 250
1947

9 - ALWALL, N., NORVIIT, L., STEINS, A.M.

On the artificial kidney III. Technical and metholological problems.
Acta Med. Scand.
131, 237
1948

10 - AMOS, D.B.

Some results on the cytotoxicity test.
Histocompatibility testing
Munksgaard, Copenhagen.
p. 151
1965

11 - ANDERSON, J., LEE, H.A., STROUD, C.E.

Haemodialysis in infants and small children.
Brit. med. J.
1 : 1405
1965

12 - ASBURY, A.K., ADAMS, R.D.

Uremic polyneuropathy.
Arch. neurol.
8 : 413-428
1963 - avril

13 - BACH, J.F.

Les sérums antilymphocytes I - II.
Revue européenne d'études cliniques et biologiques.
N° issue 1, vol. XV p. 28 - 55
et n° issue 3, vol XV p. 258 - 278
1970

14 - BACH, F.H. and AMOS, D.B.

Hu 1 : major histocompatibility locus in man.
Science
156, 1506
1967

15 - BACH, J.F., DEBRAY-SACHS, M., CROSNIER, J., KREIS, H. DORMONT, J.

Correlation between mixed lymphocyte culture performed before renal transplantation and kidney function.
Clin. Exp. immunol.
6, 821 - 827
1970

16 - BACH, J.F., LESKI, M.

Les crises du rein transplanté.
Presse médicale - Paris
78, n° 17 p. 781
4 avril 1970

17 - BAILEY, G.L., HAMPERS, C.L., HAGER, E.B., MERRILL, J.P.

Uremic pericarditis. Clinical features and management.
Circulation
Vol. XXXVIII - Sept. 1968

18 - BAIN, B., LOWENSTEIN, L. and MAC LEAN

The in vitro mixed leucocyte reaction and initial studies in its application as a test for histocompatibility.
In Histocompatibility Testing.
p. 121
Nat. Acad. Sci. Washington.
1965

19 - BANSSILLON Vincent.

Le traitement des insuffisances rénales chroniques par les épurations extra-rénales répètées (à propos de 20 observations)
Thèse Faculté de Médecine de Lyon, n° 84
1965

20 - BARRY, K.G., SHAMBAUGH, G.E., GOLER, D.

A new flexible cannula and seal to provide prolonged access to the peritoneal cavity for dialysis drainage and other procedures.
J. Urol. Balt.
90 : 125
1963

21 - BARRY, K.G., SCHWARTZ, F.D.

Peritoneal dialysis : current status and future applications.
Pediat. Clin. N. Amer.
11 : 593
1964

22 - BARRY, K.G., SCHWARTZ, F.D., MATTHEWS, F.E.

Further experience with the flexible peritoneal cannula in several hospital centers.
TASAIO
10 : 400
1964

23 - BEARD, B.H.

Fear of death and fear of life.
The dilemma in chronic renal failure, hemodialysis and Kidney transplantation.
Arch. Gen. Psychiat. Chicago
373 - 380
21 septembre 1969

24 - BEAUDRY, C., NAKAMOTO, S., KOLFF, W.J.

Uremic pericarditis and cardiac tamponade in chronic renal failure.
Ann. Int. med.
64 : 990
1966

25 - BERNARD, J., LAVAL-JEAUTET, M., JUSTER, M. DLUGATH, J.

Les structures fines de l'os diaphysaire au cours de la croissance. De la radiographie à la microradiographie.
Ann. Radiol.
7, 339
1964

26 - BLAUFOX, D., HAMPERS, C.L., MERRIL, J.P.

Rebound anticoagulation occuring after regional heparinization for hemodialysis.
TASAIO
12, 207
1966

27 - BLUMBERG, B.S., GERTLEY, B.J.S., MUNGEFORD, D.A., LONDON, W.T., SUTNICK, A.I.

Annals of internal medicine.
66, 924
1967

28 - BLUMBERG, B.S., SUTNICK, A.L., LONDON, W.T.

Bulletin of the New-York association of medecine.
44, 1566
1968

29 - BLUMBERG, B.S., SUTNICK, A.L., LONDON, W.T.

Journal of the medical association.
207, 1895
1969

30 - BOUHANNA, A., JOLY, J.B.

Technique de la dialyse péritonéale.
Revue du Praticien
p. 115 à 124
11 novembre 1969

31 - BREAKEY, B.A., WOODRUFF, M.W., RENS, W.F.

The adaptibility of the Kolff twin-coil artificial for dialysis in infancy.
J. Urol. (Baltimore)
86 : 304
1961

32 - BRENT, L.

In Wolstenholme GEW and Cameron M.P.
Ciba Foundation Symposium on Transplantation.
Boston : Little Brown and Company.
p. 22
1962

33 - BRESCIA, M.J., CIMINO, J.E., APPEL, K., HURWICH, B.J.

Chronic hemodialysis using veinpuncture and surgically created arteriovenous fistula.
New Engl. J. Med.
275, 1089
1966

34 - BRIGHT, R.

Tabular view of the morbid appearances in 100 cases connected with albuminous urine : with observations
Guy hosp. Rep.
I : 338, 1836

35 - BRÖGLI, H.

Der Mechanismus des sogenannten "Heparin Rebound" nach extrakorporellen Kreislauf.
Thrombos. Diathes. haemorrah. (Stuttg.)
13, 401
1965

36 - BROSS, W. et ALL.

Observations concerning Kidney transplantations in human beings.
Polish medical Journal
vol. VII n° 4
1968

37 - BROTMACHER, A.

Cardiac output and vascular pressures in 10 normal children and adolescents.
Guy hospital Report.
Tome 106 p. 268
1957

38 - BUERGER, W.R., LAMBERT, E.C., MAITLAND, B.A.

Peritoneal irrigation. Method of treatment of acute renal failure in an infant.
Am. J. Dis. Child.
78, n° 2 p. 237-247
Août 1949

39 - CALNE, R.Y.

Technical aspects of cadaveric renal transplantation.
Brit. J. Urol.
37, 285
1965

40 - CALNE, R.Y., EVANS, D.B., HERBERTSON, B.M., JOYSEY, V., MAC MILLAN, R., MAGINN, R.R., MILLARD, P.R., PENA, J.R., SALAMAN, J.R., WHITE, H.J.O., WHITYCOMBE, J.F.R., YOFFA, D.E.

Survival after ranal transplantation in man : an interim report on 54 consecutive transplants.
Brit. Med. J.
2, 404
1968

41 - CALNE, R.Y., MURRAY, J.E.

Inhibition of the rejection of renal homografts in dogs by BW. 57 : 322
Surg. Forum
12 : 118
1961

42 - CANER, J.E.Z., HEGSTROM, R.H., DECKER, J.L.

Gout like arthritis in patients with chronic renal failure treated by periodic hemodialysis.
Amer. J. Med.
36, 571
1964

43 - CARONE, F.A., EPSTEIN, F.H., BECK, D., LEVITIN, H.

Amer. J. Path.
36, 77
1960

44 - CARTER, F.H., AOYAMA, S., MERCER, R.D., KOLFF, W.J.

Haemodialysis in children. Report of 5 cases.
J. pediat.
51 : 125
1957

45 - CEPPELLINI, R. et COLL

IIème congrès international de la société de transplantation.
Proc. Transplantation Soc.
New York - Grune and Stratton ed.
1968

46 - CEPPELINI R., CURTONI, E.S., LEIGHEB, G., MATTIUZ, P.L., MIGGIA, W.C., VISETTI, M.

An experimental approach to genetic analysis of histo-compatibility in man.
In Histocompatibility Testing.
Copenhague - Munksgaard ed.
p. 13-23
1965

47 - CHAMBERLAIN, M.J., SHACKMAN, R., SMITH, E.K.M., WRONG, O.M.

Correspondence
Brit. Med. J.
1 : 1610
1965

48 - CHAUMONT, P., LERIQUE, J., BIGOT, B., VANTELON, J., ZINGRAFF, J., FUNCK-BRENTANO, J.L.

Signes électriques et électromyographiques des urémies chroniques graves après transplantation rénale.
Revue Neurol. Paris
115 : 150-153
1966

49 - CHISHOLM, G.D.

Dialysis for renal failure in children.
SA. Medical Journal
vol. 41 p. 1169-1172
Décembre 1967

50 - CHISHOLM, G.D.

Londres Angleterre.
Communication personnelle.
Juillet 1970

51 - CLAPP, W.M., HOLMES, J., O'BRIEN, D.

Extracorporeal hemodialysis in children.
Amer. J. Dis. Child.
104 : 45
1962

52 - CLEVELAND, R.J., LEE, H.M., PROUT, G.R., HUME, D.M.

Preservation of the cadaver Kidney for renal homotransplantation in man.
Surg. Gynec. Obstet.
119, 991
1964

53 - COHEN, S.L., PERCIVAL, A.

Prolonged peritoneal dialysis in patients awaiting renal transplantation.
Brit. Med. J.
1, 409 - 413
1968

54 - COLE, J.J., POLLARD, T.L., MURRAY, J.S.

Studies on the modified polypropylène Kiil dialyser.
TASAIO
9 : 67
1963

55 - COMTY, C.M., BAILLOD, R.A., CROCKETT, R., SHALDON, S.

Forty mouths experience with a nurse patient operated chronic dialysis unit.
Proc. of the European dialysis and transplant Assoc. Excepta medical Foundation (Amst.)
3, 98
1966

56 - COUCH, N.P., LUCK, R.J., TAKACS, F.J., HARRISON, J.H., MURRAY, J.E.

The protective effect of hypothermia in Kidney transplants from living donors.
Surg. Gynec. obstet.
121, 1085
1965

57 - CRAMOND, W.A., KNIGHT, P.R., LAWRENCE, J.R.

The Psychiatric contribution to a renal unit undertaking chronic hemodialysis and renal homotransplantation.

58 - CROPP, G.J.

Cardiovasculair function in children with severe anemia.
Circulation
39 : 775-784
1969

59 - CROSNIER, J., ANTOINE, B., DORMONT, J., DEBRAY - SACHS, M., LESKI, M., BACH, J.F.

La protéinurie des reins transplantés.
Journal d'urologie et de néphrologie.
Vol. 73 n°4 p. 356
1967

60 - CURTIS, F.K., DAVIDSON, R.C., PENDRAS, J.P.

Metabolic bone disease and chronic dialysis.
III rd Congress Nephrology - Washington - Free communications.
1966

61 - CURTIS, J.R., EASTWOOD, J.B., SMITH, E.K., STOREY, J.M., VERROUST, P.J., de WARDERNER, H.E., WING, A.J., WOLFSON, E.M.

Quarterly Journal of medicine. New series
XXXVIII n° 149
p. 49 à 89
Janvier 1969

62 - CURTIS, J.R., de WARDENER, H.E.

Intermittent haemodialysis.
Israël J. Med. Sci.
3, 1
1967

63 - DALLA ROSA, C., GALANTI, G., ANCONA, G., BRUSHI, E., CONFORTINI, P.

Clinical results of treatment of chronic renal insufficiency by periodic haemodialysis.
Proc. of the European dialysis and transplantation Assoc. Excerpta medica Foundation. (Amst.)
3, 107
1966

64 - DAUSSET, J.

Le ou les systèmes principaux de groupes tissulaires.
Presse médicale
74, 2251
1966

65 - DAUSSET, J.

Les groupes tissulaires.
Revue du Praticien - Paris
p. 7 à 13
7 décembre 1968

66 - DAUSSET, J., RAPAPORT, F.T., BARGE, A., HORS, J.H., SASPORTES, M., SANTANA, V.

Système A B O et transplantation. Effet de la pré-immunisation par la substance soluble A.
Presse médicale.
75, 1503
1967

67 - DAUSSET, J., RAPAPORT, F.T., COLOMBANI, J., FEINGOLD, N., LEGRAND, L., REVIRON, J.

Rôle du système erythrocytaire A B O dans l'histocompatibilité humaine.
Presse médicale.
73, 2237
1965

68 - DAUSSET, J., RAPAPORT, F.T., IVANYI, P., COLOMBANI, J.

Tissue alloantigens and transplantation.
Histocompatibility Testing.
Munksgaard ed., Copenhague
p. 63 - 72
1965

69 - DAUSSET, J., RAPAPORT, F.T., IVANYI, P., FEINGOLD, N.

Leucocyte groups and their importance in transplantation.
Transplantation
5, 323
1967

70 - DAUSSET, J., RAPAPORT, F.T., LEGRAND, L.

Choice of donors by tissue groups of the Hu 1 system. (with reference to Hamburger's and Hume's patients)
Advances in Transplantation.
First int. Cong. Transplant. Soc.
Munksgaard ed. Copenhague
p. 749 - 756
1967

71 - DENNY, W.F., FLANIGAN, W.J., ZUKOSKI, C.F.

Serial erythropoietin studies in patients undergoing renal homograsplantation.
J. Lab. Clin. Med.
67 : 386
1966

72 - DENT, C.E., HARPER, C.H., PHILPOT, G.R.

The treatment of renal glomerular osteodystrophy.
Quart. J. Med.
30, 1
1961

73 - DESFORGES, J.F., DAWSON, J.P.

The anemia of renal failure.
Arch. Intern. Med. (Chicago)
101 : 326
1958

74 - DINAPOLI, R.P., JOHNSON, W.J., LAMBERT, E.H.

Experience with a combined hemodialysis - renal transplantation program.
Neurologic aspects
Mayo Clinic Proceedings
vol. 41 n° 12 p. 809 à 820
Décembre 1966

75 - DIXON, F.J., MAC PHAUL, J.J., LERNER, R.

Recurrence of glomerulonephritis in the transplant Kidney.
Arch. Inter. Med.
Vol. 123 p. 554 à 557
Mai 1969

76 - DORMONT, J., LESKI, M., GIROMINI, M., CROSNIER, J.

Conservation du rein par le froid.
Actualités néphrologiques - Necker -
Paris
1967

77 - DRUKKER, M.

Proceedings EDTA
1966

78 - DRUKKER, M., JUNGERIUS, N.A., ALBERTS, C.

Proc. Europ. Dialys. Transplant. Ass.
4, 3
1967

79 - DUCROT, H., JUNGERS, P., FUNCK-BRENTANO, J.L., PERRIN, D., CROSNIER, J., HAMBURGER, J.

La correction de l'hypertension artérielle par la transplantation rénale chez l'homme.
Path. Biol.
13, 1070
1965

80 - DUCROT, H., JUNGERS, P., FUNCK-BRENTANO, J.L., PERRIN, D., CROSNIER, J., HAMBURGER, J.

L'action de la transplantation rénale humaine sur l'hypertension artérielle.
Club international sur l'hypertension artérielle.
1ère réunion 1965 - p. 208
(1 vol. Paris, 1966, Expansion ed.)

81 - DUNEA, G., NAKAMOTO, S., STRAFFON, R.A., FIGUEROA, J.E.

Renal homotransplantation in 24 patients.
Brit. Med. J.
1, 7
1965

82 - ERICKSON, R.V., WILLINON, M., PENDRAS, J.P.

A true hypercoagulability state in patients on chronic haemodialysis.
TASAIO
12, 205
1966

83 - ESCHBACH, J.W., FUNK, D.
ADAMSON, J., KUHN, I, SCRIBNER, B.H., FINCH, C.A.

New England J. Med.
276, 653
1967

84 - ETTELDORF, J.N., ROBBINS, W.T., SUMMIT, R.L., RAINWATER, W.T., FISHER, R.L.

Intermittent peritoneal dialysis using 5 % albumine in the treatment of salicylate intoxication in children.
J. Pediat.
58, 226
1961

85 - ETTELDORF, J.N., ROBBINS, W.T., SUMMIT, R.L., RAINWATER, W.T., FISHER, R.L.

Intermittent peritoneal dialysis in the management of acute renal failure in children.
J. Pediat.
60 237
1962

86 - EVANS, D.B.

Cambridge - Angleterre.
Communication personnelle : hémodialyse chronique.
Août 1970

87 - EVANS, D.B.

Cambridge - Angleterre.
Communication personnelle : transplantation rénale.
Juillet 1970

88 - FARIS, T.D., CARY, T.A.

Arteriovenous shunt for haemodialysis.
Amer. J. Surg.
114, 679
1967

89 - FELDMAN, W., TADLAH BALIAH, DRUMMOND, K.N.

Am. J. Dis. Child. Chicago.
Vol. 116 n° 1
Juillet 1968

90 - FINE, R.N., BRENNAN, L.P., EDELBROCK, H.H., RIDDELL, H., QUENTIN STILES, LIEBERMAN, E.

Use of pediatric cadaver Kidneys for homotransplantation in children.
JAMA
Vol. 210 n° 3 p. 477-484
20 octobre 1969

91 - FINE, R.N., DE PALMA, J.R., LIEBERMAN, E., DONNELL, G.N., GORDON, A., MAXWELL, M.H.

Extended hemodialysis in children with chronic renal failure
The Journal of Pediatrics (St Louis)
Vol. 73 n° 5 p. 706-713
Novembre 1968

92 - FINE, R.N., KORSCH, B.M., GRUSHKIN, C.M., LIEBERMAN, E.

Hemodialysis in children.
Amer. J. Dis. Chid.
1970

93 - FINE, R.N., KORSCH, B.M., QUENTIN STILES, RIDDELL, H., EDELBROCK, H.H., BRENNAN, L.P., GRUSHKIN, C.M., LIEBERMAN, E.

Renal homotransplantation in children.
The Journal of Pediatrics.
Vol. 76 n° 3
Mars 1970

94 - FINE, R.N., ROSOFF, L., GRUSHKIN, C.M., DONNELL, G.N., LIEBERMAN, E.

Total parathyroïdectomy in the treatment of renal osteodystrophy.
Vol. 76 n° 1 p. 32 à 40
Janvier 1970

95 - FOLLIS, R.H.

Renal Rickets and osteitis fibrosa in children and adolescents.
Bull. Hopkins hosp.
87 : 593-615
1950

96 - FREEMAN, S., FREEMAN, W.

Rétention phosphorée chez les enfants en insuffisance rénale chronique.
61, 981
1941

97 - FREEMAN, R.M., LAWTON, R.L., CHAMBERLAIN, M.A.

Hard water syndrome.
New Eng. J. Med.
276 : 1113-1118
Mai 1967

98 - FRITZ, K.W., MESSERSCHMIDT, W.

Regional heparinisierung bei extrakorporalen Hëmodialysen.
Dtsch. Med. Wschr.
45, 2061
1967

99 - FUNCK-BRENTANO, J.L., CHAUMONT, P., MERY, J.P., VANTELON, J., ZINGRAFF, J.

Intérêt de la vitesse de conduction nerveuse dans la surveillance des malades urémiques soumis à des hémodialyses répètées.
Proc. of the 1st conference of the EDTA
Amsterdam - 1964 p. 23-29, vol. I
(The Scheltemo and holkema publishing Company. Amsterdam 1964)

100 - FUNCK-BRENTANO, J.L. et VANTELON, J.

Les polynévrites des urémies chroniques traitées par hémodialyses répètées.
Proc. of the 2nd Int. Congr. of Nephrology - Prague - Août 1963
p. 173-175, vol. 1 (excerpta medica foundation. Ed. Amsterdam - 1964)

101 - FUNCK-BRENTANO, J.L., CHAUMONT, P., VANTELON, J., ZINGRAFF, J.

Les polynévrites au cours des urémies chroniques.
Nephron
p. 531 - 542
1968

102 - GALLAGHER, N.I., MAC CARTHY, J.M., LANGE, R.D.

Observations on erythropoietic stimulating factor, in the plasma of uremics and non uremic patients.
Ann. Int. Med.
52 : 1201 - 1960

103 - GANTER, G.

Uber die beseitigung giftiger stoffe aus dem blute durch dialyse.
München Med. Wschr.
70 : 1478
1923

104 - GELIN, L.E., HOOD, B.

Fifty uremic patients treated with renal homotransplantation.
Scand. J. Urol. Néphrol.
2 : 1 - 13
1968

105 - GIANANTONIO, C.A., VITACCO, M., MENDILAHARZU, F., RUTTY, A.

Acute renal failure in infancy and childhood : clinical course and treatment of 41 patients.
J. Pediat.
61, 660
1962

106 - GLASSOCK, R.J., FELDMAN, D., REYNOLDS, E.S., DAMMIN, G.J., MERRIL, J.P.

Recurrent glomerulonephritis in human renal isotransplants : a clinicopathologic study.
Advance in transplantation. Proceedings of the first international congress of the transplantation society.
Editors : Dausset J., Hamburger J., Mathé G.
Munksgaard - Copenhagen p. 365
1967

107 - GOCKE, D.J., GREENBERG, H.B., KAVEY, N.B.

Lancet.
248
1969

108 - GOLDSMITH, E.I., WHITSELL, J.C., SKELLEY, K., LUBASH, G.D.

Repeated peritoneal dialysis in preparation for renal transplantation.
Surg. Gyn. Obst. Chicago
Vol. 121, n° 1 p. 42 à 46
1965

109 - GONZALES, F.M., PABICO, R.C., WALKER BROWN, H., MAHER, J.F., SCHREINER, G.E.

Further experience with use of routine intermittent hemodialysis in chronic renal failure.
TASAIO
9 : 11 - 17
1963

110 - GOODNER, C.J., BROWN, H.

Report of 2 cases of cardiac tamponade in uremic pericarditis.
Journal of Am. Med. Ass.
162, 1459
1956

111 - GOODWIN, W.E., KAUFMAN, J.J., MIMS, M.M., TURNER, R.D., GLASSOCK, R., GOLDMAN, R., MAXWELL, M.M.

Human renal transplantation.
1. Clinical experiences with 6 cases of renal homotransplantation.
J. Urol.
89 : 13 - 24
Janvier 1963

112 - GORDON, L.A., SIMON, E.R., RUSKES, J.M., RICHARDS, V., PERKINS, H.A.

Studies in regional heparinization. II. Artificial Kidney hemodialysis without systemic heparinization.
A preliminary report of method using simultaneous infusion of heparin and protamine.
New Engl. J. Med.
255, 1063
1956

113 - GRAHAM, G., OAKLEY, W.A.

Arch. Dis. Child.
13 : 1
1938

114 - GROLLMANN, A., TURNER, F.B., MAC LEAN, J.A.

Intermittent peritoneal dialysis in nephrectomized dogs and its application to the human being.
Arch. Intern. Med. Chicago
87 : 379
1951

115 - GRUSHKIN, C.M., FINE, R.N., QUENTIN STILES

Extensed hemodialysis in an infant.
Acta Paediat. Scand.
52 : 221 - 225
1970

116 - GUILD, W.R., BRAY, G., MERRILL, J.P.

Hemopericardium with cardiac tamponade in chronic uremia.
New Eng. J. Med.
257 : 230
1957

117 - GUSMANO, R., GILLI, G.

Periodic haemodialysis in children.
Sezione di Nefrologia e di Emodialisi. Istituto G. Gaslini.
Genova - Italia

118 - HAAS, G.

Versuche der blutanswashung am lebeden mit hilfe der dialyse.
Klin Wochensch.
4, 13
1925

119 - HAGER, E.B.

Clinical observations on five patients with uremic pericardial tamponade.
New Eng. J. Med.
273 : 304
1965

120 - HALL, M.C., ELMORE, S.M., BRIGHT, R.W., PIERCE, J.C., HUME, D.M.

Skeletal complications in a series of human renal allografts.
JAMA
Vol. 208 n° 10 p. 1825 - 1829
9 juin 1969

121 - HAMBURGER, J.

Résultats de 45 homotransplantations rénales humaines.
p. 83
Actualités néphrologiques Hôpital Necker.
1965 - Paris
Editions Flammarion.

122 - HAMBURGER, J., CROSNIER, J., DORMONT, J., REVEILLAND, R.J., HORS, J.H., ALSINA, J.

Homotransplantation rénale humaine. Résultats personnels chez 52 malades. II Histoire naturelle du greffon dans les cas de tolérance prolongée.
Presse Méd.
73 : 2873 - 2878
1965

123 - HAMBURGER, J., VAYSSE, J., CROSNIER, J., AUVERT, J. DORMONT, J.

Kidney homotransplantation in man.
Ann. New York Acad. Sc.
99 : 808 - 820
1962

124 - HAMPERS, C.L., DOAK, P.B., CALLAGHAN, M.N., TYLER, H.R., MERRILL, J.P.

The electroencephalogram and spinal fluid during hemodialysis.
Arch. Intern. Med.
Vol. 118 p. 340 - 346
Octobre 1966

125 - HAMPERS, C.L., STREIFF, R., NATHAN, D.G., SNYDER, D., MERRILL, J.P.

New England J. Med.
276, 551
1967

126 - HANSON, J.S., CARMODY, M., KEOGH, B., O'DWYER, W.F.

Access to circulation by permanent arteriovenous fistula in regular dialysis.
Brit. Med. Jour.
2, 586
1967

127 - HEGSTROM, R.M., MURRAY, J.S., PENDRAS, J.P., BURNELL, J.M., SCRIBNER, B.H.

2 years's experience with periodic hemodialysis in treatment of chronic uremia.
TASAIO
8 : 266 - 275
1962

128 - HEGSTROM, R.M., QUINTON, W.E., DILLARD, D.H., COLE, J.J., SCRIBNER, B.H.

TASAIO
7, 47
1961

129 - HEIDLANE, A., KRUTSCH, K., SCHEITZA, E., PIPPIG et SPERLING, L.

Klinische erfahrunger mit der subkatanien artério venosen fistel in der hemodialyse behandlung.
Dtsch. Med. Wschr.
92, 427
1967

130 - HERDMAN, R., MICHAEL, A., SIMMONS, R.L.

Minneapolis - USA
Communication personnelle
Août 1970

131 - HERDMAN, R.C., NAJARIAN, J.S.

Renal homotransplantation in children.
Southern Med. J.
61 : 894 - 896
Août 1968

132 - HICKMAN, R.O., SCRIBNER, B.H.

The application of the pumpless haemodialysis system to infants and children.
TASAIO
8 : 309
1962

133 - HUTCHNIGS, R.H., HICKMAN, R., SCRIBNER, B.H.

Chronic hemodialysis in a preadolescent.
Pediatrics.
Vol. 37 n° 1 - Part I p. 68 - 73
January 1966

134 - JACOBSON, L.O., GOLDWASSER, E., FRIED, W., PLZAK, L.

Role of the Kidney in erythropoiesis.
Nature.
179 : 633
1957

135 - JEBSEN, R.H., TENCKHOFF, H.A., HONET, J.C.

New Engl. J. Med.
277, 327
1967

136 - JOHNSON, W.J., WAGONER, R.D., HUNT, J.C., MUELLER, G.J., HALLENBECK, G.A.

Mayo Clinic Proceedings.
Vol. 41 n° 2
Février 1966

137 - JONES, P.O.

The Lancet.
N° 7494 - vol. 1 p. 835-840
15 avril 1967

138 - KALLEN, R.J., ZALTZMAN, S., COE, F.L., METCOFF, J.

Haemodialysis in children : technique, kinetic aspects related to varying body size and application to salicylate intoxication, acute renal failure and some other disorders.
Medicine (Baltimore)
45, 1
1966

139 - KAYE, M., SILVERMAN, M., THIBAULT, T.

Calcium metabolism in chronic renal failure.
J. Lab. Clin. Med.
66, 535
1965

140 - KELEMEN, W.A., KOLFF, W.J.

J. Amer. med. Ass.
171, 530
1959

141 - KELLY, W.D., LILLEHEI, R.C., AUST, J.B., VARCO, R.L., LEONARD, A.S., GRIFFIN, W.O., MARKLAND, C., HERDMAN, R.C., VERNIER, R.L., MICHAEL, A.F., LEVITT, J.

Kidney transplantation : Experiences at the university of Minnesota hospital.
Surgery
62, 704
1967

142 - KENNEDY, A.C., LINTON, A.L., EATON, J.C.

Urea levels in cerebral fluid, after hemodialysis.
Lancet 1 : 410-411
24 février 1962

143 - KENNEDY, A.C., LINTON, A.L., LUKE, R.G., RENFREW, S.

EEG changes during hemodialysis.
Lancet 1 : 408-411
23 février 1963

144 - KINCAID-SMITH, P. and all.

Cadaveric renal transplantation.
The Lancet
59, 62
8 juillet 1967

145 - KOLFF, W.J.

Le rein artificiel : un dialyseur à grande surface.
Presse Médicale.
52, 103
1944

146 - KOLFF, W.J.

Salt Lake City - Utah, USA
Communication personnelle
Août 1970

147 - LACHAND, A.T.

Hemodialyse périodique. Techniques utilisées à l'hôpital Necker en 1969 p. 289 - 293
Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker
1969

148 - LASKER, N., HARVEY, A., BAKER, H.

TASAIO
9, 51
1964

149 - LEE, H.A.

Haemodialysis in Paediatrics.
Acta paediat. Scand.
55, 529
1966

150 - LEE, H.A.

Evaluation of peritoneal dialysis and haemodialysis in paediatrics.
Israel Journal of medical Sciences.
Vol. 3 n° 1 p. 28 à 44
1967

151 - LEE, H.A.

Manchester - Angleterre.
Communication personnelle
Août 1970

152 - LEE, H.A., SHARPSTONE, P.

Haemodialysis in Paediatrics.
Acta Paediat. (Uppsala)
55 : 529
1966

153 - LESKI, M., KREIS, H., DESCAMPS, B., CROSNIER, J.

Les complications extra-rénales des transplantations de rein.
Actualités Néphrologiques de l'hôpital Necker - Paris
Editions Flammarion.
1969

154 - LINDHOLM, T.

Acta Med. Scand.
172, 75
1962

155 - LINDHOLM, D.D., BURNELL, J.M., MURRAY, J.S.

Experience in the treatment of chronic uremia in an outpatient community hemodialysis center.
TASAIO
9, 3
1963

156 - LINDHOLM, D.D., BURNELL, J.M., MURRAY, J.S.

Experience in treatment of chronic uremia in outpatient community hemodialysis center.
TASAIO
10 328 - 330
1964

157 - LIRENMAN, D.S., PRICE, J.D.E., LAUENER, R.W., MILLER, H.S.

Renal osteodystrophy during hemodialysis for chronic renal failure.
Cana. Med. Ass. J.
Vol. 99 p. 668 - 675
5 octobre 1968

158 - LIU, S.H., CHU, HI

Studies of calcium and phosphorus metabolism with special reference to pathogenesis and effects of dihydrotachysterol (A T 10) and iron.
Medicine, Baltimore.
22, 103
1943

159 - LOCKE, S., MERRILL, J.P., TYLER, H.R.

Neurologic complications of acute uremia.
Arch. Inter. Med.
108 : 519 - 530
Octobre 1961

160 - MAC LEAN, L.D., DOSSETOR, J.B., GAULT, M.H., OLIVER, J.A., INGLIS, F.G., MAC KINNON, K.J.

Renal homotransplantation using cadaver donors.
Arch. Surg.
91, 288
1965

161 - MAHER, J.F., FREEMAN, R.B., SCHREINER, G.E.

Hemodialysis for chronic renal failure.
Biochemical and clinical aspects.
Ann. Int. Med.
62 : 535-550
Mars 1965

162 - MAHER, J.F., LAPIERRE, L., SCHREINER, G.E., GEIGER, M., WESTERVELT, F.B.

Regional heparinization for hemodialysis.
New Engl. J. Med.
268, 451
1963

163 - MARKETOS, S., SARKAS, A., MERIKAS, G.

Hemorragic pericardial and pleural effusion in chronic uremia.
Med. J. Aust.
1 : 637
1964

164 - MARTIN, D.C. et al.

Kidney transplants : ninety-two cases. Results, lessons learned, future prospects.
J. Urol.
100 : 227-232
Septembre 1968

165 - MATEER, F.M., GREENMAN, L., DANOWSKI, T.S.

Haemodialysis of the uremic child.
Amer. J. Dis. Child.
89 : 645
1955

166 - MATHE, P., KERMOGANT, Y., LEGALL, F., LEGALL, Y., COSSON, A.

Notre expérience du traitement des azotémies chroniques par hémodialyses répétées selon la technique de Scribner.
Marseille méd.
102, 511
1965

167 - MAXWELL, M.H., ROCKNEY, R.E., KLEEMAN, C.H., TWISS, M.B.

Peritoneal dialysis : simplified technique and applications.
JAMA
170, 917
1959

168 - MENNO, A.D., ZIZZI, J., HODSON, J. et MAC MAHON, J.

TASAIO
13, 1962
1967

169 - MERIKAS, G., MARKETOS, S., KONSTANTOPOULOS, E.

Uremic pericardial tamponade.
Canad. Med. Ass.
95 : 119
1966

170 - MERRILL, J.P., SMITH, S., CALLAHAN, E.J., THORN, G.W.

Use of an artificial kidney.
J. Clin. Invest.
29, 425
1950

171 - MIRAND, E.A., MURPHY, G.P., STEEVES, R.A., GROENEWALD, J.M., DEKLERK, J.N.

Erythropoietin activity in anephric, allotransplanted, unilaterally nephrectomized and intact man.
J. Lab. and Clin. Med.
p. 121 - 128
Janvier 1969

172 - MISEREZ, J., TWISS, E.E.

Belg. T. Geneesk.
19, 1323
1963

173 - MOORHEAD, J.F.

Communication personnelle.
1968

174 - MOORHEAD, J.F., EDWARDS, E.C., GOLDSMITH, H.J.

Haemodialysis of three children and one infant with a haemolytic uraemic syndrome.
Lancet.
1 : 570
1965

175 - MORSE, J.

Blood volume of normal children.
Amer. J. of Physiol.
151, p. 448
1947

176 - MURPHY, G.P., MIRAND, E.A., KENNY, G.M.

Renal and extra-renal erythropoietin in man.
New York State Journal of Medicine.
p. 2007-2011
15 juillet 1969

177 - MURRAY, G.

Development of artificial kidney : experimental and clinical experiences.
Arch. Surg.
55, 505
1947

178 - MURRAY, J.E., BARNES, B.E., ATKINSON, J.

Fifth report of the human kidney transplant registry.
Transplantation.
5, 752
1967

179 - MURRAY, J.E., HARRISON, J.H.

Surgical management of fifty patients with Kidney transplants including eighteen pairs of twins.
Am. J. Surg.
105 : 205-218
1963

180 - MURRAY, J.S., PENDRAS, J.P., LINDHOLM, D.D., ERICKSON, R.V.

TASAIO
10, 191
1964

181 - NAKAMOTO, S., HOLMES, J.H.

Our experience in regional heparinization.
TASAIO
4, 36
1958

182 - NAKAMOTO, S., STRAFFON, R.A., KOLFF, W.J.

Three year's clinical experience with cadaver Kidney transplantation.
Transplantation.
5, 854
1967

183 - NAYMAN, J.

Use of arteriovenous shunt for haemodialysis in 8 months old infant.
Brit. Med. J.
2 : 160
1963

184 - NECHELES

Uber dialysen des Strömenden blutes am lebenden.
Klin. Woche.
2, 1257
1923

185 - NIES, B.A., COHN, R., SCHRIER, S.L.

Erythremia after renal transplantation.
New England J. Med.
273 : 785
1965

186 - OKOCHI, K., MURAKAMIS, S.

Vox sanguinis.
15, 374
1968

187 - PATEL, R., LIDSKY, I, VERTES, V., KEST, L., COHEN, S.

Somes experiences with the use of arteriovenous fistulae in chronic haemodialysis.
Brit. Med. J.
1, 414 - 416
1968

188 - PAYNE, R.

Leucocyte agglutinins in human sera.
Arch. Intern. Med.
99, 587
1957

189 PENDRAS, J.P., ERICKSON, R.V.

Clinical experience with 16 patients on chronic hemodialysis.
TASAIO
11 : 238, 241
1965

190 - PENDRAS, J.P., ERICKSON, R.V.

Hemodialysis : successful therapy for chronic uremia.
Ann. Intern. Med.
64, 293
1966

191 - PEREZ-ALVAREZ, J.J., VARGAS-ROSENDO, R., GUTIERREZ-BOSQUE, R., DIAZ ORDAZ, M., SANTOS ATHERTON, D.

Nouvelle technique de création d'une fistule artério-veineuse chez l'enfant.
Surgery - 67 n° 2, p. 355 à 359
Février 1970

192 - PERRIN, D., VANTELON, J., ZINGRAFF, J.

Calcifications de la cornée et de la conjonctive au cours du traitement de l'urémie chronique par le rein artificiel.
Annales oculistique - Paris
199, 771 - 783
Août 1966

193 - PETERSON, H. de C.

Acute encephalopathy associated with renal haemodialysis. The reverse urea effect.
Neurology - Mineap.
13 : 358
1963

194 - PLETKA, P., COHEN, S.L., HULME, B., KENYAN, J.R., OWEN, K., THOMPSON, A.E., SNELL, M., MOWBRAY, J.F., PORTER, K.A., LEIGH, D.A., PEART, W.S.

Cadaveric renal transplantation. An analysis of 65 cases.
Lancet.
2, 7582
4 janvier 1969

195 - POLLACK, V.E., SCHNEIDER, A.F., FREUND, G., KARK, (R.P.)

Chronic renal disease associated with secondary hyperparathyroïdism
Arch. Intern. Med.
103, 200
1959

196 - POSBORG PETERSEN, V., STEEN OLSEN, KISSMEYER NIELSEN, F., FJELDBORG OLE.

Transmission of glomerulonephritis from host to human Kidney allotransplants.
The New England J. of Med.
Vol. 275 n° 23 - p. 1269 à 1273
Décembre 1966

197 - PRAGA, C., BRANCACCIO, D., REDAELLI, B., POGLIANI, E., DELLA GRAZIA, M.

Les troubles de l'hémostase et de la coagulation chez les malades en dialyse chronique.
Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker
p. 152 - 159
1968

198 - PRINCE, A.M.

Proceedings of the national academy of Science (U.S.A.)
60, 814 - 821
1968

199 - QUINTON, W.E., DILLARD, D.H., COLE, J.J., SCRIBNER, B.H.

Eight month's experience with silastic teflon by-pass cannulas.
TASAIO
8, 236
1962

200 - QUINTON, W.E., DILLARD, D., SCRIBNER, B.H.

Cannulation of blood vessels for prolonged hemodialysis.
TASAIO
6, 104
1960

201 - RAGEN, P.A., HAGEDORN, A.B., OWEN, C.A.

Radioisotopic study of anemia in chronic renal disease.
Arch. Intern. Med. (Chicago)
105 : 518
1960

202 - RAIMBAULT, G. et ROYER, P.

Problèmes psychologiques autour de l'enfant atteint de néphropathie chronique.
Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker.
Editions médicales Flammarion
1969

203 - RANCE, C.P.

Communication personnelle : hémodialyse chronique.
Toronto - Canada
Décembre 1969

204 - RANCE, C.P.

Communication personnelle : transplantation rénale.
The hospital for sick children.
Toronto - Canada
30 décembre 1969

205 - RATH, C.E., MAILLIARD, J.A., SCHREINER, G.E.

Bleeding tendency in uremia.
New England J. Med.
17, 808
1957

206 - REVEILLAUD, R.J., CROSNIER, J.

Indications et résultats de la transplantation rénale.
Vie Médicale
49 - Spécial 1
Mars 1968

207 - REVEILLAUD, R.J., LESKI, M., CROSNIER, J.

Indications et résultats de la transplantation rénale.
Presse Médicale - Paris.
4 avril 1970

208 - RINGERTZ, D., MELEN, M.

Lancet.
151
1965

209 - RINGOIR, S.

Communication personnelle
Gand - Belgique
Août 1970

210 - RINGOIR, S., DEROM, F., SCHOOFS, E.

Résultats de 22 transplantations avec rein de cadavre chez 20 malades.
J. Urol. Néphrol. Paris
74 : 674 - 681
Septembre 1968

211 - ROBERTS, W.M., VAN ZYL, J.J.W.

Haemodialysis in children,
Techniques of vascular shunts.
South Afr. Med. J. suppl.
p. 94 - 99
17 août 1968

212 - ROSEN, S.M., O'CONNOR, K., SHALDON, S.

Haemodialysis desequilibrium.
Brit. Med. J.
5410, 672 - 675
12 septembre 1964

213 - ROYER, P., HABIB, R., MATHIEU, H.

Problèmes actuels de néphrologie infantile.
Editions médicales Flammarion
p. 411 à 422
1963

214 - ROYER, P., MATHIEU, H., BALSAN, S.

Le calcium chez l'enfant.
Editions Sandoz
1966

215 - RUBINI, M.E., COHEN, M.B., GOUICH, M.C., COBURN, J.W.

Calcium absorption and turn over in chronic renal failure.
II nd international congress of nephrology
Excerpta medica foundation (Amst. ed.)
Prague
1963

216 - SADLER, J.H., SHINABERGER, J.H., MACON, E.J.

Maintenance dialysis without transfusion.
Clin. Res.
16 : 64
Janvier 1968

217 - SCHUPAK, E., MERRILL, J.P.

Experience with long term intermittent hemodialysis.
Ann. Inter. Med.
62, 509
1965

218 - SCRIBNER, B.H., FERGUS, E.P., BOEN, S.T., THOMAS, E.D.

A. Rev. Med.
16, 285
1965

219 - SEGAR, W.E., GIBSON, R.K., RHAMY, R.

Peritoneal dialysis in infants and small children.
Pediatrics.
27 : 603
1961

220 -

Seventh Report of the Human Kidney
Transplant Registry
(sous presse)
1970

221 - SHULMAN, N.R., MARDER, V.J., ADEDORT, L.M., HILLER, M.C.

Complement fixing isoantibodies against antigens common to platelets and leucocytes.
Trans. Ass. Amer. Physicians.
75, 89
1962

222 - SKEGGS, L.T., LEONARD, J.R.

Studies on artificial Kidney : preliminary results with a new type of continuous dialyzer.
Science.
108, 212
1948

223 - SOULIER, J.P.

Staphylocoagulase.
Rev. Franç. Etud. Clin. Biol.
12, 523
1967

224 - SOULIER, J.P., COUROUCE-PANTY, A.M. BENAMON-DJIANE, B.

Revue française de transfusion
12, 361
1969

225 - STANBURY, S.W.

Azotemic renal osteodystrophy.
Brit. Med. Bull.
13, 57
1957

226 - STANBURY, S.W.

Metabolic aspects of renal osteodystrophy bone metabolism in relation to clinical medicine.
Pitman medical, Londres.
p. 88
1962

227 - STANBURY, S.W.

Bony complication of renal disease.
Dak-black renal disease.
Blackwell. Ed. Oxford
1963

228 - STANBURY, S.W., LUMB, G.A.

Metabolic studies of renal dystrophy
Medicine (Baltimore)
41, 1
1962

229 - STARZL, T.E.

Experience in renal transplantation.
1 vol. Philadelphia - London
Saunders ed.
1964

230 - STARZL, T.E., BRETTSCHNEIDER, L., PENN, I., SCHMIDT, R.W., BELL, P., KASHIWAGI, N., TOWNSEND, C.M., PUTMAN, C.W.

A trial with heterologous antilymphocyte globulin in man.
Proc. Transpl. Soc.
New York - Grune et Stratton éd.
1970

231 - STARZL, T.E., MARCHIORO, T.L., HOLMES, J.H., HERMANN, G., BRITTAIN, R.S., STONNIGTON, O.H., TALMAGE, D.W., WADDEL, W.R.

Renal homografts in patients with major donor-recipient blood group incompatibilities.
Surgery
55 : 195-200
1964

232 - STARZL, T.E., MARCHIORO, T.L., MORGAN, W.W., WADDELL, W.R.

A technique for use of adult renal homografts in children.
Surg. Gynec. Obstet.
119, 106-8
Juillet 1964

233 - STARZL, T.E., MARCHIORO, T.L., PORTER, K.A., FARIS, T.D., CAREY, T.A.

The role of organ transplantation in pediatrics.
Pediat. Clin. N. Amer.
13 : 381-422
Mai 1966

234 - STARZL, T.E., PORTER, K.A., IWASAKI, Y., MARCHIORO, T.L., KASHIWAGI, N.

The use of heterologous antilymphocyte globulin in human renal homotransplantation.
GEW Wolstenholme et M.O'Connor.
Antilymphocytic serum
Ciba Foundation - Study group. n° 29
Londres - Churchill ed. p. 4
1967

235 - SUC, J.M., ESCAT, J., TON THAT, H., MERIEL, P., CONTE, J., MALVY, F., LEPERT; F.

Fistule artério-veineuse chirurgicale permettant la réalisation d'hémodialyses périodiques par ponctions veineuses répétées et rein à plaques.
J. Urol. Néphrol.
73, 802
1967

236 - SUC, J.M., TON THAT, H., CONTE, J., ESCAT, J., MERIEL, P., GUIRAND, P., LAZORTHES, F., GOUZI, J.L.

Faut-il remplacer les shunts externes par les fistules artério-veineuses.
Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker.
1968

237 - SYMONS, H.S., WRONG, O.M.

Uraemic pericarditis with cardiac tamponade : a report of four cases.
Brit. Med. J.
1 : 605
Mars 1964

238 - TENCKHOFF, H.A., BOEN, F.S.T., JEBSEN, T.H., SPIEGLER, J.H.

Polyneuropathy in chronic renal insufficiency.
J. Am. M. Ass.
192 : 1121 - 1124
1965

239 - TERASAKI, P.J., MICKEY, M.R., VREDOVOE, D.L., GOYETTE, D.R.

Serotyping for homotransplantation. IV. Grouping and evaluation of lymphocytotoxic sera.
Vox. Sang.
11, 350
1966

240 - TERASAKI, P., VREDEVOE, D.L., MICKEY, M.R.

Serotyping for homotransplantation. X survival of 196 grafted Kidneys subsequent of typing.
Transplantation.
5, 1057
1967

241 - THATCHER, G.N.

Communication personnelle
Le Cap - Afrique du Sud.
Août 1970

242 - THOMSON, G.E., WATERHOUSE, K., MAC DONALD, H.P., FRIEDMAN, E.A.

Haemodialysis for chronic renal failure.
Arch. Intern. Med.
120, 153
1967

243 - TOUSSAINT, C.

Communication personnelle.
1967

244 - TOUSSAINT, C.

Communication personnelle.
Belgique - Bruxelles.
Août 1970

245 - TRAEGER, J., ZECH, P., BERNHARDT, J.P., FREDERICH, A., MOSKOVTCHENKO, J.F., MEUNIER, P., POZET, N., LAURENT, G.

Le métabolisme calcique chez les malades en dialyse chronique.
Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker.
p. 87 à 136
1968

246 - VAINSEL, M., DUBOIS, J., TOUSSAINT, C.H., VIS, H.L.

La dialyse péritonéale chez l'enfant. Technique, indications et résultats.
Acta Pae. Belg.
Vol. 22 Fasc. 5
1968

247 - VAN ROOD, J., EERNISSE, J.G.

The detection of transplantation antigens in leucocyte.
Seminar in hematology.
2, 187
1968

248 - VAN ROOD, J., EERNISSE, J.G., VAN LEEUWEN, A.

Leucocyte antibodies in sera from pregnant nomen.
Nature.
181, 1735
1958

249 - VAN ROOD, J., VAN LEEUWEN, A., SCHIPPERS, A.M.J., WOOYS, W.H., FREDERIKS, E., BALNER, H., EERNISSE, J.G.

Leucocyte groups, the normal lymphocyte transfer test and homograft sensitivity.
Histocompatibility testing.
Munksgaard éd. Copenhague
p. 37 - 50
1965

250 - VANTELON, J., PERRIN, D., ZINGRAFF, J., FUNCK-BRENTANO, J.L.

Calcifications kérato-conjonctivales au cours des traitements par hémodialyses périodiques.
Proc. of EDTA - Excerpta medica foundation (Amster.)
3, 24
1966

251 - VANTELON, J., ZINGRAFF, J., MAN, N.F., BACHET, J.

Hémodialyse périodique. Techniques utilisées à l'hôpital Necker en 1969.
Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker
p. 277 - 289
1969

252 - VANTELON, J., ZINGRAFF, J., MAN, N.K, BACHET, J.

Hémodialyse périodique. Techniques utilisées à l'hôpital Necker en 1969
Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker
p. 319 - 332
1969

253 - VERBERKMOES, R., LAEQUET, A., BAL, J., GRUMEZ, J., MICHIELSEN, P.

Un an d'hémodialyse au moyen d'une fistule artério-veineuse.
Proc. EDTA - Amsterdam - Excerpta medical foundation Ed.
1967

254 - VERSACI, A.A., OLSEN, K.J., MAC MAIN, P.B., NAKAMOTO, S., KOLFF, W.J.

Uremic polyneuropathy and motor nerve conduction velocities.
TASAIO
10 : 323 - 330
1964

255 - WALDMAN, T.A., ROSSE, W.F.

Sites of formation of erythropoietin.
Erythropoiesis
Edited by L.O. Jacobsen and M.Doyle N.Y.
1962

256 - WALKER, J.G., GARSENSTEIN, M., HIGGS, B., LAWSON, T.R., SHALDON, S.

Extracorporeal haemodialysis in children.
Arch. Dis. Child.
37 : 578
1962

257 - WALKER, C.H.M., WERSHING, J.M., SIMMONS, S.L., HOLMES, J.H., SITPRIJA, V., O'BRIEN, D.

Haemodialysis in infantile nephrotic syndrome.
Amer. J. Dis. Child.
106 : 479
1963

258 - WESTERMAN, M.P. et Coll.

Signifiance of erythrocytosis and increased erythropoietin secretion after renal transplantation.
Lancet.
2 : 755
7 octobre 1967

259 - WILLIAMS, A.V., HARGEST, T.S., WOHLTMANN, H.J.

Chronic hemadialysis of a 2 year old children.
Pediatrics.
43 : 116
1969

260 - WILLIAMS, G.M., LEE, H.M., HUME, D.M.

Renal transplants in children.
Transplantation Proceedings.
Vol. 1 n° 1
Mars 1969

261 - WILSON, R.E., BERNSTEIN, D.S., MURRAY, J.E., MOORE, F.D.

Amer. J. Surg.
110, 384
1965

262 - WING, A.J., CURTIS, J.R., EASTWOOD, J.B., SMITH, E.K.M. De WARDENER, H.E.

Transient and persistent hypercalcemia in patients treated by maintenance hemodialysis.
Brit. Med. J.
4, 150 - 152
19 octobre 1968

263 - WOODRUFF, M.F.A.

The transplantation of tissues and organs.
Springfield III
Charles C. Thomas Publisher.
p. 520 - 539
1960

264 - WOODRUFF, M.F.A., NOLAN, B., ROBSON, J.S., MAC DONALD, M.K.

Renal transplantation in man.
Experience in 35 cases.
Lancet.
1 : 6 - 12
4 janvier 1969

oOo

TABLE DES MATIERES

PROGRAMME HEMODIALYSE - TRANSPLANTATION RENALE
CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT
(A PROPOS DE 25 OBSERVATIONS)

Page

- Introduction : 1

- 1er chapitre : La dialyse péritonéale chronique dans le traitement de l'insuffisance rénale terminale.

  . Rappel historique : 3
  . Présentation de 3 observations anciennes de dialyse péritonéale chronique : ..... annexe
  . Présentation de 4 observations récentes de dialyse péritonéale chronique : ..... annexe
  . Complications des dialyses péritonéales actuelles .. 4
  . Méthodes de dialyse péritonéale chronique et comparaison avec l'hémodialyse : 7

- 2è chapitre : L'hémodialyse chronique dans le traitement de l'insuffisance rénale terminale.

  . Rappel historique : 11
  . Présentation des observations : ..... annexe
  . Méthodes employées pour réaliser l'hémodialyse chronique :
    - accès aux vaisseaux : 12
    - bain de dialyse - générateur Lucas-dialyseurs : 15
    - mesures de dialysance : 16

- héparinisation : 16
- conduite de l'hémodialyse : 19
- surveillance biologique : 20
- régime : 25

. Résultats de l'hémodialyse chronique :

- Incidents en cours d'hémodialyse : 29
- Complications et longévité des canules : ... 31
- Fistule interne : 37
- Retentissement hémodynamique des shunts : 37
- Débits sanguins obtenus : 41
- Réhabilitation : 43
- Ultra-filtration : 45
- Evolution de l'azotémie et de la kaliémie : 49
- Evolution de la pression artérielle : 57
- Anémie : 61
- Hépatite virale : 71
- Neuropathie périphérique : 77
- Péricardite urémique : 85
- Troubles du métabolisme phospho-calcique 87
- Uricémie : 99
- Calcifications kérato-conjonctivales : 101
- Complications infectieuses : 103
- Crises convulsives et altérations de l'électro-encéphalogramme : 105
- Croissance : 109
- Etude psychologique : 117

- 3è chapitre : La transplantation rénale dans le traitement de l'insuffisance rénale terminale. 123

. Présentation des observations : ..... annexe
. Choix du receveur : 125
. Choix du donneur : 129
. Préparation du receveur : 133
. Problèmes chirurgicaux de la transplantation rénale : 137

. Surveillance post-opératoire : 141

. Résultats :

- échecs précoces : 143

- cas de tolérance prolongée :

= fonction rénale immédiate : 145

= fonction rénale ultérieure : 145

= réhabilitation : 145

= hypertension artérielle : 149

= neuropathie : 149

= troubles du métabolisme phospho-calcique : 149

= anémie : 150

= croissance : 151

= complications :

+ crises du transplant : 157

+ complications urologiques : 160

+ complications infectieuses : 161

+ complications hématologiques : .. 161

. Etude psychologique : 161

- 4è chapitre : Programmes hémodialyse transplantation rénale en pédiâtrie dans le monde :

. Expérience mondiale pédiâtrique en hémodialyse chronique : 163

. Expérience mondiale pédiâtrique en transplantation rénale : 169

- Résumé : 175

- Conclusions : 183

- Annexe : 185

- Bibliographie